



UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE PIRACICABA



ELOISA DE SOUZA

**DISPLASIA ECTODÉRMICA ANIDRÓTICA E SUAS CONSIDERAÇÕES EM
ODONTOPEDIATRIA – REVISÃO DE LITERATURA**

Piracicaba
2013



UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE PIRACICABA



ELOISA DE SOUZA

**DISPLASIA ECTODÉRMICA ANIDRÓTICA E SUAS
CONSIDERAÇÕES EM ODONTOPEDIATRIA – REVISÃO DE
LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Faculdade de
Odontologia de Piracicaba da
Universidade Estadual de Campinas
como parte dos requisitos para
conclusão do Curso de Graduação
Odontologia.

Orientadora: Lívia Pagotto Rodrigues

Piracicaba
2013

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA POR
MARILENE GIRELLO – CRB8/6159 - BIBLIOTECA DA
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE PIRACICABA DA UNICAMP

So89d Souza, Eloísa de, 1992-
Displasia ectodérmica anidrótica e suas
considerações em odontopediatria: revisão de literatura
/ Eloísa de Souza. -- Piracicaba, SP: [s.n.], 2013.

Orientador: Lívia Pagotto Rodrigues.
Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) –
Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de
Odontologia de Piracicaba.

1. Odontopediatria. I. Rodrigues, Lívia Pagotto,
1986- II. Universidade Estadual de Campinas.
Faculdade de Odontologia de Piracicaba. III. Título.

AGRADECIMENTOS

A **Deus**, que me guiou sempre pelos caminhos corretos;

Aos meus pais, **Adriana e Gérson**, pelo incentivo e apoio durante todos esses anos;

Ao meu irmão, **Gustavo**, pela compreensão e paciência nos períodos mais difíceis;

Ao meu namorado, **Lucas**, pela ajuda para superar os obstáculos e crescer como ser humano;

Aos meus **amigos e professores**, por me trazer conhecimento, oportunidades e lições de vida;

À **Unicamp**, por me oferecer um curso superior na melhor universidade do Brasil;

À **Faculdade de Odontologia de Piracicaba** pelo acolhimento durante esses quatro anos de formação;

À minha orientadora, **Lívia Pagotto Rodrigues**, pela habilidade e disposição com que orientou o presente trabalho;

A todos que permanecem no anonimato, mas que de certa forma deram sua colaboração para a realização desse trabalho e minha formação.

EPÍGRAFE

***“O segredo de um grande sucesso está no
trabalho de uma grande equipe.”***

Murillo Cintra de Oliveira Margarida

RESUMO

A displasia ectodérmica (DE) é uma condição rara, determinada por fatores genéticos ligados ao cromossomo X recessivo. Pode afetar estruturas originárias do folheto endotérmico, afetando fundamentalmente dentes, pelos, cabelos, unhas, glândulas sudoríparas e sebáceas. Pode ser dividida nas formas anidrótica ou hidrótica, sendo a forma anidrótica, a mais frequente. Pacientes portadores da DE apresentam várias condições físicas que acabam dificultando o convívio social, assim, é de suma importância o diagnóstico precoce e, em Odontologia, o correto tratamento reabilitador do paciente afetado, de modo a permitir a melhoria da qualidade de vida, em todos os aspectos, sejam eles funcionais ou estéticos. Crianças com DE frequentemente são muito afetadas psicologicamente, em virtude de suas características corporais, principalmente quando do início da vida escolar. Assim, o presente estudo teve como objetivo fazer uma revisão da literatura a respeito da DE, relatando alguns aspectos físicos intra e extraorais, e ainda, discutir alguns aspectos desta síndrome relacionados à Odontopediatria, bem como as formas de reabilitação desses pacientes, por meio do relato de alguns casos da literatura, permitindo a exploração dos assuntos relacionados ao correto diagnóstico e tratamento reabilitador da criança.

Palavras-chave: Displasia ectodérmica, reabilitação, odontopediatria.

ABSTRACT

Ectodermal dysplasia (ED) is a rare condition, determined by genetic factors linked to the X chromosome recessive. It can affect structures originating from the ectoderm, fundamentally affecting teeth, hair, nails, sweat and sebaceous glands. It can be divided in two different ways: anhidrotic or hidrotic, with the form anhidrotic the most frequent. Patients with ED have several physical conditions that end up hindering social life, so it is extremely important to early diagnosis and Dentistry, the correct rehabilitation treatment of patients affected, to enable the improvement of quality of life, in all aspects, either functional or aesthetic. Children with ED are often very psychologically affected because of their bodily features, especially when the start of school life. Thus, the present study aimed to review the literature regarding the ED, reporting some physical intra and extraoral characteristics, and also discuss some aspects of this syndrome related to pediatric dentistry, as well as kinds of rehabilitation of these patients through the reported of some cases in the literature, allowing exploration of issues related to the correct diagnosis and rehabilitative treatment of the child.

Keywords: Ectodermal dysplasia, rehabilitation, pediatric dentistry.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	01
2 DESENVOLVIMENTO	03
2.1 DISPLASIA ECTODÉRMICA E CARACTERÍSTICAS GERAIS	03
2.2 HISTÓRICO	06
2.3 PREVALÊNCIA	07
2.4 CARACTERÍSTICAS INTRABUCAIS DA SÍNDROME	08
2.5 TRATAMENTO INTEGRAL DO PACIENTE COM DE	09
2.6 ACHADOS CLÍNICOS E MEDIDAS TERAPÊUTICAS EM ODONTOPEDIATRIA	11
3 CONCLUSÃO	16
REFERÊNCIAS	17

1 INTRODUÇÃO

A Displasia ectodérmica (DE) é uma alteração sistêmica rara, de origem congênita, sendo caracterizada pelo comprometimento de duas ou mais estruturas derivadas do ectoderma. Assim, pacientes portadores dessa síndrome podem apresentar comprometimento na formação de estruturas como pelos, dentes, unhas, cabelos e glândulas sudoríparas e sebáceas (Lamartine, 2003). Em relação aos achados clínicos em odontologia citam-se a oligodontia, anodontia, atraso na irrupção dos dentes, anomalias dentárias de forma, deficiência no processo de formação do processo alveolar, hipoplasia de esmalte, disfagia e hipossalivação (Ruschel *et al.*, 2008; Dall'Oca *et al.*, 2008).

O quadro clínico apresentado pelos pacientes é bem variável: cabelos esparsos, ausência de cílios e/ou sobrancelhas, pele seca, fina, áspera, com manchas hipo ou hiperocrômicas, dentes conóides, agenesia dental (com variação no grau de severidade), unhas hipoplásicas, quebradiças, hiperidrose, hipoidrose (acompanhada ou não de hipertermia), alterações faciais (bossa frontal, nariz em sela), entre outras (Freire, 1996).

O tratamento para Displasia ectodérmica tem por objetivo fornecer uma melhoria nas condições de vida do paciente. Banhos frios, ambiente fresco, uso de roupas leves e restrição ao esforço físico são algumas orientações fornecidas ao paciente portador da displasia. Também, visitas regulares ao dentista são necessárias para intervenções como a reabilitação protética ou implantes, de acordo com a indicação do caso (Succi & Fontenelle, 2009).

O diagnóstico correto da síndrome é essencial para adequada orientação aos pais ou responsáveis em relação aos problemas de falta de sudorese e da necessidade de monitoração constante do calor. Ao cirurgião dentista, em especial aos odontopediatras, cabe o tratamento das anormalidades dentárias, reabilitação do paciente e controle da deficiência salivar e suas consequências.

Os pacientes com a DE frequentemente são tímidos, retraídos e complexados pela aparência anormal e ausência de dentes. O tratamento dentário pode melhorar o convívio social e a alegria de viver desses indivíduos. Assim, a reabilitação dentária promove não apenas a melhoria na condição estética, mas também a melhoria nas funções mastigatória e fonética, além do resgate da autoestima, o que possibilitam uma qualidade de vida melhor a esses pacientes, facilitando o convívio social (Sarmiento *et al.*, 2006).

2 DESENVOLVIMENTO

2.1 DISPLASIA ECTODÉRMICA E CARACTERÍSTICAS GERAIS

A displasia ectodérmica (DE) é uma condição clínica heterogênea caracterizada por desenvolvimento anormal de estruturas derivadas do ectoderma, como dentes, cabelos, nariz e glândulas exócrinas. Ainda, Bakri *et al.* (1995) definiram a DE como um grupo heterogêneo de desordens caracterizada pela ausência, desenvolvimento retardado ou incompleto de um ou mais anexos derivados da epiderme (pelos, glândulas sudoríparas e unhas) ou do ectoderma oral, durante a embriogênese.

Segundo Cavalcanti *et al.* (1998), a DE, também chamada de Síndrome de Christ-Siemens-Touraine é uma genodermatose caracterizada por anomalias congênitas envolvendo derivados ectodérmicos, embora possa acometer estruturas de origem não ectodérmica.

Tape & Tye (1995) consideram que a DE pode ser dividida em duas formas, sendo hipodrótica (ou anidrótica) ou hidrótica, conforme a ausência ou presença de glândulas sudoríparas. Na displasia do tipo anidrótica há deficiência parcial ou total das glândulas sudoríparas e ausência ou defeitos nas glândulas sebáceas e folículos pilosos em todo o corpo (Smahi *et al.*, 2002). Na maioria dos casos da síndrome do tipo hidrótica, a oligodontia é o único achado relacionado à presença deste distúrbio, enquanto que na displasia ectodérmica anidrótica as manifestações clínicas são mais severas, sendo que a tríade fundamental é a hipoidrose (grande ou total redução no número de glândulas sudoríparas), hipotricose (presença de cabelo fino e esparsos, com escassez de cílios e sobrancelhas) e hipodontia (ausência parcial ou total de dentes) (Ortega, 1998).

Há outra classificação, feita pelo pesquisador brasileiro Prof. Dr. Newton Freire Maia. Ele propôs uma classificação clínico-mnemônica para as displasias ectodérmicas (1971, 1977), hoje utilizada por pesquisadores e clínicos do mundo todo. Essa classificação divide as displasias ectodérmicas em 2 grupos

principais: A e B. Pertencem ao grupo A aquelas em que há defeitos em pelo menos duas das seguintes estruturas: pelos, dentes, unhas e sudorese, acompanhadas ou não de malformações. O grupo B abrange as afecções com defeitos em apenas uma dessas quatro estruturas e, pelo menos, um outro defeito de origem ectodérmica. Os sinais associados a pelos, dentes, unhas e glândulas sudoríparas são representados, respectivamente, pelos números 1, 2, 3 e 4, o que permite definir 11 subgrupos no grupo A: 1-2, 1-3, 1-4, 2-3, 2-4, 3-4, 1-2-3, 1-2-4, 1-3-4, 2-3-4 e 1-2-3-4. As afecções pertencentes ao grupo B são definidas pelo número correspondente à estrutura afetada, seguido do número 5, usado para indicar o outro defeito de origem ectodérmica. Nesse grupo, portanto, há 4 subgrupos (1-5, 2-5, 3-5 e 4-5) (Freire-Maia 1971, 1977).

Na descrição de mais casos graves, alguns autores colocam ainda como características a baixa estatura, implantação baixa e oblíqua da orelha, bossa frontal saliente e nariz em sela e lábios proeminentes (Cavalcanti *et al.*, 1998; Kupietzky & Houpt, 1995; Smahi *et al.*, 2002; Cucé *et al.*, 2000 e Imirzalioglu *et al.*, 2002).

Paller & Mancini (2006) observaram que a alopecia é uma das primeiras características que chamam a atenção, mas raramente é total. Também chamaram atenção para os cabelos esparsos, finos, secos, permanentemente curtos e pouco pigmentados.

Na revisão feita por Harper & Trembath (2004) notou-se que as sobrancelhas são esparsas ou ausentes, mas os cílios geralmente são normais. Os pelos corporais podem estar ausentes ou esparsos. Os dentes incisivos e/ou caninos são caracteristicamente cônicos e pontiagudos e são a chave para o diagnóstico da síndrome, podendo ser a única anormalidade óbvia.

Quanto às características histopatológicas, a pele mostra uma epiderme fina e achatada com glândulas sudoríparas rudimentares ou ausentes. As fibras colágenas e elásticas podem estar fragmentadas ou escassas (Coskun & Bayraktaroglu, 1997; Ali *et al.*, 2000).

A displasia ectodérmica quando associada a outras malformações, pode gerar outras síndromes já citadas na literatura, como a síndrome EEC (esclerodactilia, displasia ectodérmica e lábio e/ou palato fendido), síndrome de Rapp-Hodgkin e a síndrome Chand, sendo estas os principais diagnósticos diferenciais da displasia ectodérmica (Pinheiro & Freire-Maia, 1994).

Outros autores como Cucé *et al.* (2000); Imirzalioglu *et al.* (2002) e (Hickey & Vergo, 2001) incluem, ainda como diagnóstico diferencial, oligodontia idiopática, displasia cleidocraniana, displasia condro-ectodérmica, incontinência pigmentar e síndrome de Riger.

O diagnóstico por meio das características clínicas é de fácil definição. Além disso, biópsia da pele confirma a suspeita. Pode haver rinite atrófica, descarga nasal persistente e formação de crostas, infecções respiratórias crônicas e problemas auditivos. Eczema atópico e asma podem estar presentes. A redução de glândulas na mucosa do trato gastrointestinal pode resultar em disfagia, estomatite e diarreia. Anormalidades oculares são incomuns, embora opacidades lenticulares e corneanas possam ocorrer, além da ausência do orifício lacrimal (Coskun & Bayraktaroglu, 1997).

A DE, por apresentar diversas alterações, possui também, graves consequências associadas a ela. Para Ulusu *et al.* (1990), os problemas mais graves apresentados por estes pacientes foram: problemas psicológicos (principalmente pelo aspecto senil), desordens na fala, dificuldade na mastigação e por consequência alterações nutricionais. Embora sejam relatadas cardiopatias, fenda palatina, sindactilia, polidactilia ou síndrome da estrodactilia, o desenvolvimento sexual e mental desses pacientes é normal. Entretanto, foram relatados casos de dano cerebral pela hipertermia e síndrome da morte súbita do recém-nascido (Assumpção & Modesto, 1998).

Weech (1929) associou a ausência ou desenvolvimento defeituoso das glândulas sebáceas e ausência de glândulas sudoríparas como fator agravante para o ressecamento da pele. Descreveu que as unhas, quando alteradas, mostravam-se quebradiças, facilmente traumatizadas e susceptíveis à paroníquia.

Pelas alterações de faringe e laringe pode ocorrer perda de paladar e olfato secundárias à atrofia das membranas mucosais. Ressaltou ainda, que devido à origem embriológica do sistema nervoso, é importante investigar possíveis alterações mentais nestes indivíduos.

A hipertermia parece ser o fator mais preocupante para diversos autores: 1 - A deficiência parcial ou total das glândulas sudoríparas foi indicada por Ortega (1995) como fato que favorece episódios de hipertemia e incapacidade de suportar elevadas temperaturas; 2- a falta de transpiração leva à intolerância ao calor e extremo desconforto (Coskun & Bayraktaroglu, 1997); 3- a incapacidade de transpirar é responsável pelas mais perigosas consequências da desordem, isto é, risco de morte e episódios de prejuízo cerebral por hipertemia (Cambiaghi *et al.*, 2000); 4- Paller & Mancini(2006) citam que a capacidade reduzida de perspiração resulta em hipertermia e os pacientes manifestam febre intermitente, em especial, durante o clima quente e após exercícios ou refeições.

Também podem ocorrer problemas no ouvido médio e diminuição sensorial da audição, secreção lacrimal reduzida e problemas conjuntivais, além de cataratas congênitas. Secreções salivares e faringeanas estão reduzidas, o que pode determinar xerostomia e disfagia e suas consequências. Infecções respiratórias e gastrointestinais são frequentes devido ao desenvolvimento deficiente de glândulas mucosas, que também pode ocorrer. Outras características incluem pele lisa, seca e frágil. Finas rugas estão presentes, principalmente ao redor dos olhos (Murdoch-Kinch *et al.*, 1993; Coskun; Bayraktaroglu,1997; Ali, *et al.*, 2000).

2.2 HISTÓRICO

Os primeiros relatos na literatura que indicavam a presença da DE surgiram no final do século XVIII e metade do século XIX, em que Danz (1792), Thurmam (1848) e Darwin (1868) descreveram casos de homens com as

características típicas da síndrome. Thurnam (1848) se preocupou em investigar a família do indivíduo numa tentativa de elucidar a etiologia para a afecção estudada, encontrando um primo de primeiro grau com alterações semelhantes. Segundo Darwin, a deficiência de cabelos estaria relacionada com a deficiência do número de dentes. Ele suspeitava que essas características presentes no mesmo indivíduo não eram simples coincidência, mas estavam aparentemente interligadas.

Somente 52 anos depois, Goeckermann (1920) descreveu uma displasia ectodérmica em um indivíduo do sexo feminino e denominou-a Defeito Ectodérmico Congênito. Jacobsen (1928) descreveu um caso semelhante em mãe/filha, indicando o termo Defeito Ectodérmico Congênito como o mais apropriado para esta afecção.

Weech (1929) descreveu duas famílias com displasias ectodérmicas. O autor ressaltou que nenhum dos termos utilizados até então salientava fatores que as caracterizavam. Eram eles: os tecidos afetados, principalmente, de origem ectodérmica; os defeitos como anomalias do desenvolvimento e tendência hereditária eram marcantes. Considerando que essas três características eram essenciais para definir a síndrome, o autor sugeriu o termo Displasia Ectodérmica Hereditária.

No Brasil, acredita-se que o primeiro trabalho descrevendo uma família com displasia ectodérmica foi publicado por Freire-Maia (1970).

2.3 PREVALÊNCIA

A literatura cita a existência de mais de 100 subtipos diferentes de displasia ectodérmica na forma hidrótica e 170 subtipos na forma anidrótica. (Pedersen; Hallett, 1994; Bakri *et al.*, 1995)

A prevalência estimada é de um para cada 100.000 nascidos vivos, na proporção de cinco homens para uma mulher (Smahi *et al.*, 2002; Kupietzky & Houpt, 1995).

A DE, por tratar-se, na maioria das vezes, de uma enfermidade recessiva ligada ao cromossomo X, geralmente se manifesta em homens, sendo transmitida pelas mulheres. Porém, no sexo feminino, pode ocorrer expressão parcial (frequentemente sem hipertermia) ou total da síndrome. (Kupietzky & Houpt, 1995).

Segundo Alil, *et al.* (2000), há poucos casos de mulheres com a DEA relatadas na literatura. Coskun & Bayaktaroglu (1997) relataram que mulheres, na maioria dos casos, podem mostrar características suaves, mesmo sendo apenas portadoras.

Na literatura há a descrição de dois casos de DE envolvendo gêmeos do sexo masculino, idênticos, demonstrando a hereditariedade da doença. A documentação foi realizada pela raridade de sua ocorrência, com especial atenção à genética, fisiopatologia, manifestações clínicas, intraorais e os métodos para melhorar a função mastigatória, a estética facial e a psicologia dos doentes afetados por essa doença (Puttaraju & Visveswariah, 2013).

Em um estudo de Rosa *et al.* (2012), onde foram avaliados 54 pacientes com hipodontia ou oligodontia, concluiu-se que parece não haver associação estatisticamente significativa entre o gênero e a ausência de dentes. Os tipos de dentes com maior frequência de ausência foram incisivos e pré-molares, seguidos pelos molares e caninos. Não há diferença estatisticamente significativa entre o tipo de displasia ectodérmica e a ocorrência de anomalias dentárias.

2.4 CARACTERÍSTICAS INTRABUCAIS DA SÍNDROME

Vários autores relataram algumas características da DE, como a diminuição da dimensão vertical e espessamento periorbital, hipodontia ou

anodontia tanto da dentição decídua quanto permanente, e incisivos conóides e pontiagudos (Cavalcanti *et al.*, 1998; Kupietzky & Houpt, 1995; Smahi *et al.*, 2002; Cucé *et al.*, 2000 e Imirzalioglu *et al.*, 2002; Weech, 1929; Lowry *et al.*, 1966; Freire-Maia, 1970; Richieri-Costa *et al.*, 1986; Ekstrand & Thomsson, 1988; Hassed *et al.*, 1996).

Freire-Maia & Pinheiro (1984) também listaram as diversas alterações dentárias encontradas nas displasias ectodérmicas, como dentes coniformes, serrilhados, esfoliados, neonatais, mal posicionados, má oclusão, diastema, microdontia, lesões de cárie extensas e precoces, taurodontia, hipoplasia de esmalte, câmaras pulpares pequenas ou ausentes, protrusão de incisivos, anodontia ou hipodontia, persistência de decíduos, erupção precoce ou tardia de decíduos.

O atraso no desenvolvimento dentário em indivíduos com displasias ectodérmicas foi relatado por alguns autores (Lowry *et al.*, 1966; Redpath & Winter, 1969; Witkop *et al.*, 1975; Freire-Maia & Pinheiro, 1984; Usulu *et al.*, 1990). Schalk-Van Der Wiede & Yvonne (1992) não encontraram diferença significativa entre a distribuição de agenesia nos arcos dentários. A persistência de dentes decíduos em pacientes com displasias ectodérmicas foi descrita inicialmente por Redpath & Winter (1969).

Segundo Palit & Inamadar (2006), os maxilares são normais, mas a gengiva pode ser atrófica. A boca pode ser seca, pela hipoplasia de glândulas salivares, favorecendo o aparecimento de cáries.

2.5 TRATAMENTO INTEGRAL DO PACIENTE COM DE

Como descrito acima, a DE possui graves consequências que requerem tratamento adequado para prolongar o tempo e melhorar a qualidade de vida do indivíduo.

Na literatura não há relatos de tratamentos específicos contra a doença, e sim, de tratamentos para as sequelas que ela causa. Bakri *et al.* (1995),

Itthagaruna (1997), Tommasi (1982), Varoil & Guedes-Pinto (1997) citam que esta síndrome tem seu tratamento puramente sintomático e reabilitador. Todo tratamento deve ser feito o mais precoce possível (Pereira *et al.*, 2010).

Para Ortega *et al.* (1995), a orientação aos pais depois do diagnóstico concluído é de extrema importância, pois cabe a eles ou responsáveis sempre monitorar a temperatura corporal do paciente, para que ela seja controlada, devido à falta de sudorese. Ainda, ressalta que crianças com DE são muito afetadas psicologicamente, devido às características de anormalidade, principalmente em pacientes que estão iniciando na vida escolar. Contudo, depois que o tratamento necessário é realizado, estas crianças acabam levando uma vida normal.

O tratamento de crianças e adultos com DE é um desafio por causa da intolerância do paciente ao calor (especialmente durante a doença febril ou atividades físicas e em clima quente) e por causa de sua susceptibilidade a infecções pulmonares. Durante o tempo quente, os indivíduos afetados devem ter acesso a um suprimento adequado de água e um ambiente úmido, sendo indicado o uso de roupas que permitam a refrigeração corpórea. No entanto, o arrefecimento externo é menos eficaz nestes doentes, devido à insuficiente capacidade de transferência de calor para a pele, presumivelmente devido à fraca dilatação capilar (Brenngelmann *et al.*, 1981). Os indivíduos afetados devem aprender a controlar a sua exposição ao calor, de modo a minimizar as suas consequências. Visitas regulares a um médico otorrinolaringologista pode ser necessário para a avaliação das vias aéreas (Argwal & Gupta, 2012).

O tratamento de um paciente com DE é executado em várias fases, dependendo do desenvolvimento craniofacial, exigindo, portanto, uma abordagem abrangente e multidisciplinar. As diferentes modalidades de tratamento são ditadas pela manifestação do grau de hipodontia (Hobkirk & Brook, 1980) e das maloclusões resultantes. Inúmeros relatos clínicos demonstraram a importância do tratamento protético dentário em pacientes com DE, tanto por razões psicológicas quanto psicossociais. O tratamento protético pode incluir próteses fixas, removíveis ou próteses implantossuportadas (Priya *et al.*, 2013).

Antony *et al.*(1991) e Zagarelli (1982) sugerem um tratamento com um grupo multidisciplinar, formado por um médico pediatra, um odontopediatra, um protesista, um dermatologista, um otorrinolaringologista, um fonoaudiólogo e um psicólogo. No caso da odontologia, cujo tratamento muitas vezes é bem complexo, devemos buscar uma reabilitação mastigatória, fonética, estética e, principalmente, psicológica.

Harper & Trembath (2004), Palit & Inamadar (2006) e Paller & Mancini (2006) descrevem que o tratamento baseia-se em banhos frios, ambiente fresco, roupas leves e restrição de excessos físicos. Afirmam também, que visitas ao dentista devem ser regulares, podendo haver intervenção dentária, como próteses ou implantes dentários, para preservar a função e a estética. Colírios e irrigação nasal são citadas por Succi & Fontenelle (2009) e podem compensar a secreção glandular reduzida. Além disso, alguns procedimentos cosméticos podem melhorar a aparência do paciente.

Cunha *et al.* (2001) relataram a reabilitação por meio de próteses totais em um paciente de três anos de idade portador da DE. Os pacientes com essa condição geralmente são tímidos, retraídos e complexados pela aparência anormal e a ausência de dentes.

Davapanah *et al.*(1997) descreveram um caso clínico, no qual um adolescente foi reabilitado com prótese fixa parcial na maxila e uma overdenture na mandíbula, suportada por implantes osseointegrados.

Corrêa *et al.* (1992) também relataram casos em que pacientes receberam tratamento odontológico, incluindo ortodôntico, com a finalidade de melhorar o posicionamento dentário, para posterior colocação de uma prótese parcial removível. Segundo o autor, as próteses devem ser controladas periodicamente, sendo substituídas com o desenvolvimento dos maxilares.

Peñarrocha-Diago *et al.*(2004) sugerem que a escolha do tipo de tratamento odontológico e de seu planejamento dependerá de cada caso isoladamente, podendo variar de instalação de próteses totais/ parciais, fixas/removíveis ou overdentures. Em alguns casos em adultos, pode-se optar

pela instalação de implantes, sejam eles dentários ou zigomáticos. Porém, devido a anormalidades anatômicas associadas aos dentes ou aos processos alveolares, a reabilitação protética e/ou implantodôntica geralmente é bastante complexa.

Recentemente, Ladda *et al.* (2013) relataram o caso de um paciente do gênero masculino de oito anos de idade, com a queixa de falta de dentes desde a infância, causando dificuldade na mastigação e fala. Foi mencionado que a criança era intolerante ao calor, preferindo ficar em ambiente frio, além da ausência de sudorese. A história da família revelou que ele era o segundo filho de pais com o casamento não consanguíneos e nenhum dos outros membros ou parentes tinham condição similar. A criança apresentava pele estava seca, com os pelos do corpo escassos. O exame extraoral revelou as características típicas de displasia ectodérmica, como pouco cabelo no couro cabeludo, bossa frontal, ausência de sobrancelhas, perda dos cílios, hiperpigmentação ao redor dos olhos e da boca, nariz em sela e lábios protuberantes. Além disso, apresentava altura facial inferior diminuída, contribuindo para uma expressão facial senil. Para o tratamento reabilitador foram confeccionadas próteses totais superior e inferior, o que promoveu uma melhora nas condições funcionais e estéticas do paciente.

2.6 ACHADOS CLÍNICOS E MEDIDAS TERAPÊUTICAS EM ODONTOPEDIATRIA

Existe na literatura trabalhos que relatam os principais achados clínicos em Odontopediatria. León *et al.* (2008) relataram algumas características da DE observadas em pacientes na clínica odontopediátrica, tais como o aprofundamento do seio nasal, depressão da ponte nasal e diminuição da dimensão vertical associado a anodontia total. Também foi verificada a proeminência frontal com consequente “nariz em sela”, pele fina e seca, pelos escassos, lábios protuberantes e linfonodos palpáveis bilaterais, mas com aspecto de normalidade.

Uma vez que o diagnóstico correto é realizado, o paciente deve ser orientado sobre os possíveis tratamentos reabilitadores, sendo eles: próteses parciais removíveis ou completas; tratamento ortodôntico; alteração estética dos dentes presentes com resina composta; prótese fixa; implantes osseointegrados (Ramos *et al.*, 1995; Bergendal B, 2001; Machado *et al.*, 2004). Além do tratamento dentário, os pacientes e familiares devem ser encaminhados a um aconselhamento genético (Ramos *et al.*, 1995). Independente de qual a alternativa de tratamento escolhida, ele deve ser multidisciplinar, para possibilitar a completa reabilitação estética, funcional e psicológica (Kupietzky & Houpt, 1995).

Não há uma idade certa para que seja iniciado o tratamento dentário, mas Pigno *et al.* (1996) sugerem que as primeiras próteses devem ser fornecidas antes da idade escolar do paciente. Um tratamento protético que tenha começado entre os 3 a 4 anos de idade, ajuda a normalizar a função da mastigação e músculos periorais e, conseqüentemente, o padrão de crescimento dos ossos basais.

As próteses removíveis (próteses totais, próteses parciais ou overdentures) são modalidades de tratamento mais frequentemente relatadas como planejamento de escolha na infância, porque estas podem ser facilmente modificadas durante os períodos de crescimento (Pigno *et al.*, 1996; Ramos *et al.*, 1995). Apesar das próteses serem alternativas mais simples, elas permitem o estabelecimento de uma dieta diária satisfatória, ajudando, assim, a criação de um padrão alimentar ao longo da vida, em uma idade precoce (Kaufl & Reddy, 2008).

Para um paciente adulto, portador da DE, os implantes osseointegráveis podem ser um tratamento de escolha, porque o crescimento já se encontra estabilizado pela idade adulta e os implantes podem ser utilizados para suportar, reter e estabilizar a prótese. Guckes *et al.* (2002) mostraram dados de 90% de estabilidade dos implantes em cirurgia, em um grupo de pacientes com idade entre 13 a 69 de idade, portadores da DE. Embora a literatura descreva a colocação de implantes tão cedo, logo aos três anos de idade (Guckes *et al.*, 2010), não é recomendado colocar implantes em crianças em crescimento como

uma prática rotineira (especialmente na maxila) (Cronin *et al.*, 1994). De acordo com o guia da Fundação Nacional de Displasia Ectodérmica, os implantes são recomendados para a região anterior da mandíbula em crianças mais velhas do que a idade escolar (acima dos sete anos de idade) (Mascoutah, 2003). A Conferência de Consenso em Implantodontia (1989) concluiu que os implantes devem ser colocados após o término do crescimento máximo da mandíbula (15 anos de idade) (Tetsch *et al.*, 1990). Cronin, *et al.* (1994) concluíram que os implantes colocados após os 15 anos de idade para as meninas e 18 anos para os meninos, possibilitam um prognóstico mais previsível.

Inúmeros autores têm mencionado as possíveis consequências de implantes orais colocados antes da maturação dentária e esquelética (Kramer *et al.*, 2007; Guckes *et al.*, 1997, 2002). Experimentalmente, mostra-se que os implantes colocados em porcos jovens se comportam semelhante aos dentes anquilosados (Sennerby *et al.*, 1993), resultando em problemas funcionais e estéticos (Kramer *et al.*, 2007). Os implantes não participam no processo de crescimento, resultando em luxações imprevisíveis, exposição do implante devido à reabsorção óssea, limitação do crescimento da mandíbula e maxila.

Existem duas possibilidades reabilitadoras do paciente infantil com anodontia: confecção de próteses totais ou instalação de implantes osseointegrados, de acordo com a idade do paciente. No caso citado por León *et al.* (2008), optou-se pela confecção de uma prótese total, uma vez que o paciente ainda estava em fase de crescimento, sendo contra-indicada a instalação dos implantes (Bergendal 2001; Acikgoz *et al.*, 2007). Apesar de serem um tratamento reabilitador satisfatório, as próteses totais, sempre que necessário, devem ser trocadas ou substituídas para acompanhar o desenvolvimento e crescimento infantil.

Ainda em relação à proposta de reabilitação estético-funcional, uma opção é a realização de restauração direta com resina composta fotoativável, como relatado por Silveira *et al.* (2012), na busca pela devolução da forma anatômica de incisivo lateral e dos incisivos centrais conóides, deixando-os com

forma anatômica de incisivos centrais, melhorando assim o aspecto estético dos mesmos. No caso relatados por esses autores em 2012, os espaços correspondentes aos elementos não formados (agenesia), optou-se pela instalação de aparelho protético removível superior e inferior.

3 CONCLUSÃO

É possível concluir, por meio dos achados da literatura, que o correto diagnóstico e o tratamento precoce dos sintomas da DEA são fatores importantes para melhorar as condições funcionais, estéticas e psicológicas da criança e do adolescente, permitindo assim, bom desenvolvimento físico, emocional e social. O uso de próteses, quando corretamente indicadas, permite uma alimentação, fonação e estética mais adequadas. Cabe ao cirurgião-dentista a reabilitação dentária, a qual, além de melhorar as funções mastigatórias e fonéticas, resgata a autoestima e possibilita um melhor convívio social do paciente.

Mesmo sendo uma alteração rara, o cirurgião-dentista clínico geral ou o Odontopediatra deve estar preparado para reconhecer a DE, pois dentre os achados mais comuns da síndrome, existe a hipodontia e a anodontia, que se manifestam na boca.

Independente do material escolhido, a reabilitação adequada possibilita a melhora das funções mastigatórias, fonoarticulares e, sobretudo, a estética, contribuindo assim, para a elevação da autoestima do paciente.

REFERÊNCIAS

Açikgöz A, Kademoglu O, Elekdag-Türk S, Karagöz F. Hypohidrotic ectodermal dysplasia with true anodontia of the primary dentition. *Quintessence Int.* 2007;38(10):853-8.

Ali G, Kumar M, Verma R, Khajuria V, Wadhwa MB. Anhidrotic Ectodermal Dysplasia (Christ-Seimens-Touraine syndrome)--case report with a review. *Indian J Med Sci.* 2000 Dec;54(12):541-4. Review.

Antony MVS, Fernandes AFC, Oliveira LMS, Schnetzler NA. Facetas estéticas em resinas compostas empregadas e pacientes portador de displasia ectodérmica. *RBO.* 1991; 47(2): 8-12.

Assumpção MS, Modesto A, Ruschel HC. Displasia Ectodérmica: relato de quatro casos com baixa expressividade. *J Bras Odontopediatr Odontol Bebê.* 1998;1:49-56.

Agarwal S, Gupta S. Hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Indian Dermatol Online J.* 2012;3(2):125-7.

Bakri H, Rapp R, Hadeed G. Clinical management of ectodermal dysplasia. *J Clin Pediatr Dent.* 1995 Spring;19(3):167-72.

Bergendal B. Prosthetic Habilitation of a young patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia and oligodontia: A case report of 20 years of treatment. *Int J Prosthodont* 2001;14(5):471-9.

Brengelmann GL, Freund PR, Rowell LB, Olerud JE, Kraning KK. Absence of active cutaneous vasodilation associated with congenital absence of sweat glands in humans. *Am J Physiol.* 1981;240:571-5.

Cambiaghi S, Restano L, Pääkkönen K, Caputo R, Kere J. Clinical findings in mosaic carriers of hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Arch Dermatol.* 2000;136(2):217-24.

Cat I, Costa O, Freire-Maia N. Odontotrichomelic hypohidrotic dysplasia a clinical reappraisal. *Hum. Hered., Basel.* 1972;22(1):91- 5.

Cavalcanti AL, Santos EM, Altavista OM. Displasia ectodérmica hereditária: etiologia, diagnóstico e tratamento. *Rev Paul Odontol* 1998;6:35-7.

Corrêa MSNP, Ulson RCB, Rodrigues CRMD, Azevedo AM. Displasia ectodérmica hereditária: relato de caso. *Rev Fac Odontol FZL.* 1992;4(1):39-45.

Coskun Y, Bayraktaroglu Z. Pathological case of the month. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1997;151(7): 741-2.

Cronin RJ, Jr, Oesterle LJ, Ranly DM. Mandibular implants and the growing patient. *Int J Oral Maxillofac Implants.* 1994;9:55-62.

Cucé LC, Saad CP, Nogueira MF. Displasia ectodérmica - relato de caso clínico. *Rev Bras Cirurg Implat* 2000;7:29-31.

Cunha AMSR, Pontes CB, Paranhos HFO, Freitas AC. Síndrome da Displasia Ectodérmica Hereditária: um caso de reabilitação com prótese total. *PCL.* 2001;3(11): 27-32.

Dall'Oca S, Ceppi E, Pompa G, Polimeni A. X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia: a ten-year case report and clinical considerations. *Eur J Paediatr Dent* 2008;9(4 Suppl):14-8.

Danz DFG, Sechste Bemerkung. Von Menschen ohne Haare und Zahne. *Stark's Arch. Geburtsh. Frauenz. neugeb., Kinderkr.* 1792;4:684.

Davapanah M, Moon JW, Yang LR, Celletti R, Martinez H. Dental implants in the oral rehabilitation of a teenager with hypohidrotic ectodermal dysplasia: report of a case. *JOMI.* 1997;12(2):252-8.

Darwin C. The variation of animals and plants under domestication, London. 1868;2(25):326-8.

Ekstrand K, Thomsson M. Ectodermal dysplasia with partial anodontia: prosthetic treatment with implant fixed prosthesis. *J. Dent. Child., Chicago.* 1988;55(4):282-4.

Freire-Maia N. A newly recognized genetic syndrome of tetramelic deficiencies, ectodermal dysplasia, deformed ears and other abnormalities. *Am. J. hum. Genet., Baltimore.* 1970;22(4):370-7.

Freire-Maia, N. Ectodermal dysplasias. *Human Heredity.* 1971;21:309-12.

Freire-Maia, N. Ectodermal dysplasias revisited. *Acta Geneticae Medicae et Gemellologicae.* 1977; 26:121-31.

Freire-Maia N, Pinheiro M. Ectodermal dysplasias: a clinical and genetic study. New York: Alan R. Liss, 1984: 251.

Goeckermann WH. Congenital ectodermal defect, with report of a case. *Archs Derm. Syph.*, NewYork. 1920;1:396-412.

Guckes A, Scurria M, McCarthy G, Brahim J. Prospective clinical trial of dental implants in persons with ectodermal dysplasia. *J Prosthet Dent.* 2002;88:21–5.

Guckes AD, McCarthy GR, Brahim J. Use of endosseous implants in a 3-year old child with ectodermal dysplasia: Case report and 5-year follow-up. *Pediatr Dent.* 1997;19:282–5.

Harper JI, Trembath RC. Ectodermal Dysplasias. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editors. *Rook's Textbook of Dermatology.* 7th ed. London: Blackwell Publishing; 2004:40-2.

Hassed SJ, Kincannon JM, Arnold GL. Clouston syndrome: an ectodermal dysplasia without significant dental findings. *Am. J. med. Genet.*, New York. 1996; 61(3):274-6.

Hickey AJ, Vergo TJ. Prosthetic treatments for patients with ectodermal dysplasia. *J Prosthet Dent* 2001;86:364-8.

Hobkirk JA, Brook AH. The management of patients with severe hypodontia. *J Oral Rehabil.* 1980;7:289–98.

Imirzalioglu P, Uckan S, Haydar SG. Surgical and prosthodontics treatment alternatives for children and adolescents with ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent* 2002;88:569-72.

Itthagaruna KNM. Ectodermal dysplasia: a review and case report. *Quintessence.* 1997; 28(9):592-602.

Jacobsen AW. Hereditary dystrophy of the hair and nails. J. Am. med. Ass., Chicago. 1928;90(9):686-89.

Kaul S, Reddy R. Prosthetic rehabilitation of an adolescent with hypohidrotic ectodermal dysplasia with partial anodontia: Case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2008;26:177–81.

Kramer F, Baethge C, Tschernitschek H. Implants in children with ectodermal dysplasia: A case report and literature Review. Clin Oral Impl Res. 2007;18:140–6.

Kupietzky A, Houpt M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: characteristics and treatment. Quintessence Int.1995;26(4):285-91.

Ladda R, Gangadhar S, Kasat V, Bhandari A. Prosthodontic management of hypohidrotic ectodermal dysplasia with anodontia: a case report in pediatric patient and review of literature. Ann Med Health Sci Res. 2013;3(2):277-81.

Lamartine J. Towards a new classification of ectodermal dysplasias. Clin Exp Dermatol 2003;28(4):351-5.

León BLT, Martins GB, Meyer GA, Santos MS, César YA. Reabilitação Protética em Paciente com Displasia Ectodérmica Hipohidrótica: Caso Clínico. Rev Port Estomatol Cir Maxilofac 2008;49:153-158.

Lowry RB, Robinson GC, Miller JR. Hereditary ectodermal dysplasia. Symptoms, inheritance patterns, differential diagnosis, management. Clin. Pediat., New York. 1966;5(7):395-402.

Machado C, Rizatti-Barbosa CM, Gabriotti MN, Joia FA, Ribeiro MC, Sousa RL. Influence of mechanical and chemical polishing in the solubility of acrylic resins polymerized by microwave irradiation and conventional water bath. *Dent Mater* 2004;20:565-9.

Mascoutah IL. Muncie, Indiana: National Foundation for Ectodermal Dysplasias; 2003. Parameters of oral health care for individuals affected by ectodermal dysplasia syndromes; pp. 1–28.

Murdoch-Kinch CA, Miles DA, Poon CK. Hypodontia and nail dysplasia syndrome: report of a case. *Oral Surg Oral med Oral Pathol*.1993;75(3):403-6.

Ortega KL, Almeida CEAL, Natalino NRS. Displasia ectodérmica anidrótica hereditária. *Rev APCD*.1995;49(6):473-5.

Paller AS, Mancini AJ. Disorders of hair and nail. In: Paller AS, Mancini AJ. *Hurwitz clinical pediatric dermatology*. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006. p. 153-5.

Palit A, Inamadar A. Christ-Siemens-Touraine syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2006;23:396-8.

Pedersen KE, Hallett KB. Treatment of multiple tooth ankylosis with removable prosthesis: case report. *Pediatr Dent*.1994;16(2):136-8.

Peñarrocha-Diago M, Uribe-Origone R, Rambla-Ferrer J, Guarinos-Carbo J. Fixed rehabilitation of a patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia using zygomatic implants. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004 Aug;98(2):161-5.

Pereira SM, Pimentel VCG, Dutra ALT. Revista Odontológica do Planalto Central. 2010;1(1):35-9.

Pinheiro M, Snell AL, Freire-Maia N. Odontomicronychial ectodermal dysplasia. J. med. Genet., London.1996;33(3):230-2.

Pinheiro M, Freire Maia N. Ectodermal dysplasias: A clinical classification and casual review. Am J Med Genet. 1994;53:153–62.

Pigno MA, Blackman RB, Cronin RJ, Cavazos E. Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: A review of the literature. J Prosthet Dent. 1996;76:541–5.

Priya V, Srivatsa, Ramachandraprabakar, Kannan K, Dwaragesh. Multidisciplinary approach of ectodermal dysplasia with implant retained fixed prosthesis. J Pharm Bioallied Sci. 2013;5(Suppl 1):128-30.

Puttaraju GH, Visveswariah PM. Ectodermal dysplasia in identical twins. J Pharm Bioallied Sci. 2013;5(Suppl 2):S150-3.

Ramos V, Gienbik DL, Fisher JG, Christensen LC. Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report. J Prosthet Dent 1995;74:329-31.

Redpath TH, Winter GB. Autosomal dominant ectodermal dysplasia with significant dental defects. Br Dent J. London.1969;126(3):123-8.

Richieri-Costa A, Sergio AVM, Ferrareto I, Masiero D. Ectodermal dysplasia/ectrodactyly in monozygotic female twins, report of a case - review and comments on the ectodermal dysplasia/ectrodactyly (cleft lip/palate) syndromes. Revta Bras Genet. Ribeirão Preto. 1986;9(2):349-74.

Rosa RR, Janeiro MM, Camargo SE, Porto Cde O, Kreich EM, Henriques JC. Radiographic study of patients with ectodermal dysplasia and partial. Indian J Dent Res. 2012;23(6):801-5.

Ruschel H, Leopoldo C, Cruz F, Junior IF. Displasia ectodérmica de baixa expressividade – relato de caso. Rev Fac Odont UPF 2008 13(3):66-72.

Sarmiento VA, Tavares RB, Villas-Boas R, Ramalho L, Falcão A, Meyer G. Displasia ectodérmica – revisão da literatura e relato de casos clínicos. *Sitientibus*, Feira de Santana. 2006;34:87-100.

Schalk-van der Wiede Y. Oligodontia: a clinical, radiographic and genetic evaluation. Utrecht : University of Utrecht, 1992. 142.

Sennerby L, Odman J, Lekholm U, Thilander B. Tissue reactions towards titanium implants inserted in growing jaws: A histological study in the pig. Clin Oral Impl Res. 1993;4:65–75.

Smahi A, Courtois G, Rabia SH, Döffinger R, Bodemer C, Munnich A, Casanova JL, Israël A. The NF-kappaB signalling pathway in human diseases: from incontinentia pigmenti to ectodermal dysplasias and immune-deficiency syndromes. Hum Mol Genet.2002 Oct 1;11(20):2371-5. Review.

Succi IB, Fontenelle E. Case for diagnosis: (Ectodermal dysplasia: Christ-Siemens-Touraine syndrome). An Bras Dermatol 2009 Mar-Apr;84(2):194-6.

Tape MW, Tye E. Ectodermal dysplasia: literature review and a case report. Compend Contin Educ Dent 1995;16:524-8.

Tetsch P, Ackermann KL, Behneke N, Galandi M, Geis-Gerstorfer J, Kerschbaum TH, *et al.* Proceedings of a consensus conference on implantology, October 18, 1989, Mains, West Germany. *Int J Oral Maxillofac Implants.* 1990;5:182–7.

Thurman J. Two cases in which the skin, hair and teeth were very imperfectly developed. *Proc. R. med. Chir. Soc., Lond.* 1848;31:71- 82.

Tommasi, AF. Exame clínico. In: , *Diagnóstico em patologia bucal.* 5.ed. São Paulo: Pancast, 1989;3:15-37.

Usulu T, Alacam A, Iscan TN, Ucuncu N. The relation of ectodermal dysplasia and hypodontia. *J. clin. Pediatr. dent., Birmingham.* 1990;15(1):46-50.

Varoil OJ, Guedes-Pinto AC. Radiologia. In: Guedes-Pinto, AC. *Odontopediatria.* São Paulo: Santos, 1997: 255-84.

Weech AA. Hereditary ectodermal dysplasia (congenital ectodermal defect). A report of two cases. *Am. J. Otol. Child., Chicago.* 1929;37:766-90.

Witkop CJ, Brearley LJ, Gentry WC. Hypoplastic enamel, onycholysis, and hypohidrosis inherited as an autosomal dominant trait. A review of ectodermal dysplasia syndromes. *Oral Surg., Saint Louis.* 1975;39(1):71-86.

Zagarelli EV, Kutscher AH, Hyman GA. *Diagnóstico das Doenças da Boca e dos Maxilares.* 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1982.