

Revista Odontológica do Planalto Central, v.1, n.1, p.35-39, jul./dez., 2010.

DISPLASIA ECTODÉRMICA

Saulo Manzi **PEREIRA**¹, Virgílio César Galvão **PIMENTEL**², André Luis Tannus **DUTRA**².

¹ Aluno do Curso de graduação em Odontologia das Faculdades Integradas do Planalto Central – FACIPLAC/DF. e-mail: saulomanzi@hotmail.com

² Doutor em Ciências da Saúde pela UNB, Professor da disciplina de Odontopediatria das Faculdades Integradas do Planalto Central – FACIPLAC/DF.

Resumo

A displasia ectodérmica compõe um grupo heterogêneo de doenças hereditárias caracterizadas por desenvolvimento defeituoso durante a embriogênese. Esta síndrome pode se manifestar de duas formas: hipohidrótica e anidrótica, ambas com manifestações bucais que podem variar de leves a severas. Consiste também de alterações genéticas e ambientais, caracterizada pela ausência, atraso ou desenvolvimento incompleto de uma ou mais estruturas derivadas do ectoderma (cabelo, glândulas sudoríparas e unhas). O presente trabalho tem por objetivo relatar o caso do paciente L.F.B., três anos, sexo masculino, raça parda, residente na Ceilândia / DF, que se apresentou a clínica de Odontopediatria das Faculdades Integradas da União Educacional do Planalto Central no segundo semestre do ano de 2009, com queixa principal de ausência de dentes, a fim de receber tratamento odontológico.

Descritores: Displasia Ectodérmica, Tratamento, Desenvolvimento.

Introdução e Revisão da Literatura

A displasia ectodérmica é uma síndrome de desordens heterogênicas que afeta os tecidos originados do ectoderma^{1,2}. Sua frequência na população é encontrada em um valor de 1 para 1.000.000, sendo sua prevalência maior na população do sexo masculino, uma vez que a síndrome possui caráter mendeliano recessivo ligado ao sexo, possuindo, também, algumas formas da síndrome que podem ser transmitidas com caráter autossômico dominante ou recessivo ligado ao cromossomo X^{3,4}.

Como síndrome, a displasia ectodérmica pode se apresentar/manifestar de duas formas: hidrótica e hipohidrótica ou anidrótica; sendo que na literatura é citada a existência de mais de 100 subtipos diferentes de displasia ectodérmica hereditária na forma hidrótica. Na maioria dos casos, a oligodontia é o único achado relacionado à presença deste distúrbio, enquanto que na displasia ectodérmica anidrótica as manifestações clínicas são mais severas. A tríade fundamental é: a) hipohidrose, que é a grande ou total redução

no número de glândulas sudoríparas; b) hipotricose, que é a presença de cabelo fino e esparso, com escassez de cílios e sobrancelhas; c) hipodontia, que é representada pela ausência parcial ou total de dentes. Além disso, o processo alveolar não se desenvolve corretamente devido à ausência de dentes, resultando em redução da dimensão vertical e protuberância labial^{4,5 6,7,8,9,10, 11, 12, 13, 14}.

A forma mais notável para se distinguir a forma hidrótica da anidrótica é que na anidrótica há deficiência parcial ou total das glândulas sudoríparas, fato este que favorece episódios de hipertemia e incapacidade de suportar elevadas temperaturas, há ausência ou defeitos nas glândulas sebáceas e folículos pilosos em todo o corpo^{4,6,7,8,11,15,16,17,18}. Também, outras manifestações podem estar associadas à síndrome, como os lábios protuberantes e evertidos, orelhas proeminentes, alterações nas unhas, ressecamento da pele, eventuais pigmentações em volta dos olhos, depressão da ponte nasal e a bossa nasal^{8,12}.

Em relação ao diagnóstico, em crianças com

inexplicável febre duradoura e anidrose, a doença deve ser suspeitada. Em crianças mais velhas, com características clínicas completas, o diagnóstico não é difícil de ser feito¹⁹.

Esta patologia não há um tratamento específico, além do monitoramento da temperatura corpórea do indivíduo que apresenta esta síndrome. No que se refere à parte de dentição, supervisionar e elaborar um equilíbrio estético e funcional diante das alterações bucais apresentadas pela síndrome, assim sendo, o tratamento odontológico deste tipo de paciente é muito complexo e deve ser feito o mais precocemente possível, com o esforço de uma equipe multiprofissional da Odontologia e de outras áreas da saúde (Odontopediatria, Ortodontia, Prótese, Dentística, em alguns casos Implantodontia, Pediatra, Fonoaudiólogo e Psicólogo).

O presente trabalho tem por finalidade relatar um caso de displasia ectodérmica em um paciente de três anos, desdentado total no arco superior e inferior, que se apresentou à clínica de Odontopediatria das Faculdades Integradas da União Educacional do Planalto Central – FACIPLAC no segundo semestre do ano de 2009.

Relato do Caso

Paciente L.F.B., sexo masculino, três anos de idade, cor parda, procurou a clínica de Odontopediatria das Faculdades Integradas da União Educacional do Planalto Central – FACIPLAC no segundo semestre do ano de 2009, na companhia de sua mãe, com a queixa principal “de que nunca havia nascido dente em seu filho”.

Durante a anamnese, a criança apresentava-se muito tímida e se sentia muito constrangida devido à falta de dentes. Apresentava alteração na fonética e deficiência mastigatória. Apresentava ainda falta de transpiração levando a constantes crises de calor. Sua mãe relatou que a higiene bucal do filho era feita com fraldas umedecidas e bochechos com água e creme dental.

Ao exame extra-oral a criança apresentava características que levava a supor que se tratava de um caso de displasia ectodérmica: afundamento do terço inferior da face, proeminência frontal, que conseqüentemente apresenta “nariz de sela”, pelos escassos e finos, escassez de cílios e sobrancelha, pele fina e seca, lábios protuberantes e linfonodos palpáveis bilaterais (Figuras 1, 2, 3 e 4).

O exame intra-oral levando em consideração a anodontia total apresentava aspectos normais (Figura 5).

Para o diagnóstico da anodontia total foi feito o pedido de uma radiografia panorâmica, sendo observado apenas um germe dental permanente associado ao elemento 13 e a ausência dos demais, e também pôde ser observada a atrofia óssea dos rebordos alveolares, mas as demais estruturas pareciam normais (Figura 6).



Figura 1. Vista frontal.



Figura 2. Vista de perfil.

Com o conjunto de dados clínicos e

radiográficos, concluiu-se o diagnóstico de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica ou Anidrótica (DEA). Foi explicado para a mãe sobre a síndrome, sobre o caráter benigno da mesma. A mãe, por sua vez, relatou que havia também alguns parentes que possuíam a ausência de alguns elementos dentários, inclusive ela.



Figura 3. Escassez de sobrancelhas.



Figura 4. Características da pele e das unhas.

O paciente foi então encaminhado para receber os devidos tratamentos na clínica de Odontopediatria das Faculdades Integradas da União Educacional do Planalto Central – FACIPLAC.

Discussão

No presente trabalho, o paciente apresentava a displasia ectodérmica. Este diagnóstico foi obtido através de exames clínicos, observando as características inerentes à patologia, tais como: alterações faciais, pelos finos, escassos e claros e também foi observado ausência de sudorese. Nos exames radiográficos (radiografia panorâmica) foi observada a ausência de quase todos os germes dentais permanentes e ausência de todos os germes dentais decíduos.



Figura 5. Imagem intra-oral.

Foi observado semelhanças ao verificar nos casos de displasia ectodérmica, estas características clínicas citadas acima, principalmente a anodontia na dentição decídua¹¹. Porém, para diagnosticar a displasia ectodérmica facilmente, observam-se as características externas do paciente, ou seja, o paciente trás suas formas clínicas e características mais marcantes^{1,3,7,9,13,15,17}. No referido caso, o diagnóstico foi feito por uma equipe odontológica.

A orientação aos pais depois deste diagnóstico é de extrema importância, pois cabe a eles ou responsáveis estar sempre monitorando a temperatura corporal do paciente, para que ela seja controlada, devido à falta de sudorese, e orientar o caráter benigno da patologia.

Crianças com displasia ectodérmica são muito afetadas psicologicamente, devido às características de anormalidade, principalmente em pacientes que estão iniciando na vida

escolar²⁰. Contudo depois que o tratamento devido é feito, estas crianças levaram uma vida normal⁴.

Esta síndrome tem seu tratamento puramente sintomático e reabilitador^{6,8,12,19}. Todavia, conforme a literatura consultada,

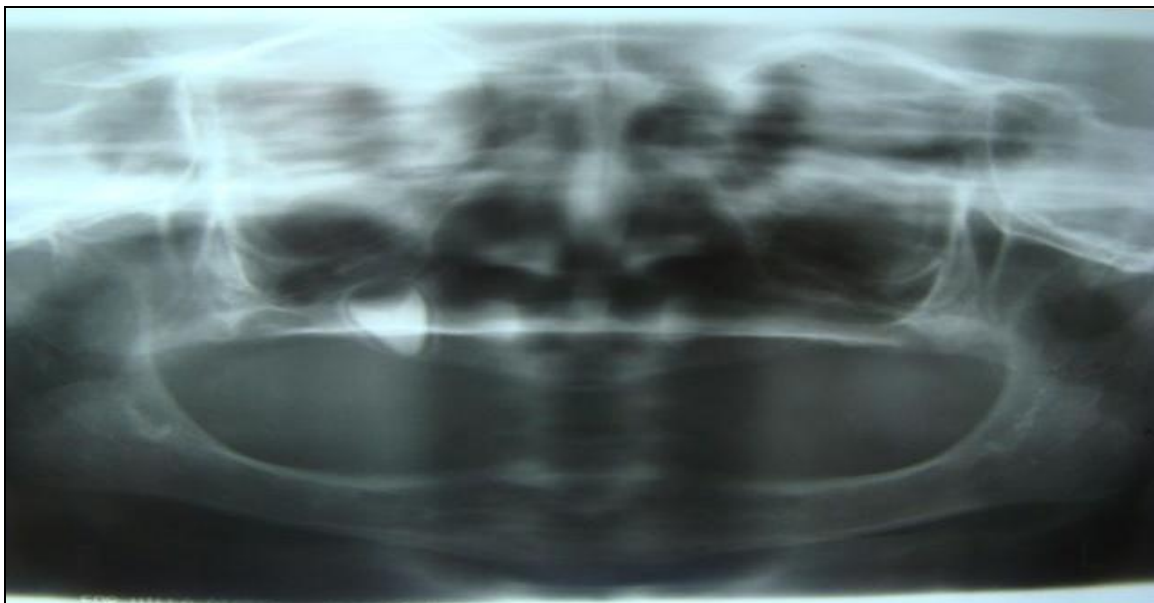


Figura 6. Radiografia panorâmica.

necessita de um grupo multidisciplinar, formado por um médico pediatra, um odontopediatra, um protesista, um dermatologista, um otorrinolaringologista, um fonoaudiólogo e um psicólogo^{5,13}. No caso em questão o paciente foi encaminhado para receber tratamento reabilitador devido, com uma equipe elaborada, para levar este paciente a uma reabilitação mastigatória, fonética e principalmente psicológica.

Conclusão

Ao relatar o caso clínico desta criança conclui-se que é de extrema importância fazer o diagnóstico desta síndrome o mais precocemente possível, para melhorar a vida social da criança, tais como: melhorar as condições estética, funcional e psicológica, permitindo, assim, que esta criança possa ter seu desenvolvimento físico, mental e social não afetado.

Abstract

Ectodermal Dysplasias

The Ectodermal composes a heterogeneous group of hereditary diseases characterized by defective development during embryogenesis. This syndrome may manifest itself in two ways: hypohidrotic and anhidrotic; both with oral manifestations that can vary from mild and severe. Also, genetic and environmental changes, characterized by the absence, delayed or incomplete development of one or more structures derived from sweat glands (hair, and nails). This work aims to report the case of patient f. b, three years, males, race grise resident Ceilândia/DF, which presented the clinica of Pediatric Dentistry of Integrated Educational Union Faculties of the Central Plateau in the second half of the year 2009, with the main complaint of lack of teeth, dental treatment.

Descriptors: Ectodermal Dysplasias, Treatment, Development.

Referências

1. KUPIETZKY, A.; HOUP, M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: characteristics and treatment. *Quintessence Int*, v. 26, p. 285-291, 1995.

2. FREIRE-MAIA, N.; PINHEIRO, M. **Ectodermal dysplasias: a clinical and genetic study**. New York: Alan R. Liss, 1984.
3. BHASKAR, S. N. **Patologia Bucal**. 4. ed., Rio de Janeiro: Artes Médicas, 1976.
4. ORTEGA, K. L. et al. Displasia ectodérmica anidrótica hereditária. **Rev APCD**, v. 49, n. 6, 1995.
- NEVILLE, B.W.; DAMM, D.D.; ALLEN, C.M. et al. **Patologia Oral e Maxilofacial**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1998. p. 528-529.
5. ANTONY, M. V. S et al. Facetas estéticas em resinas compostas empregadas e pacientes portador de displasia ectodérmica. **RBO**, v. 47, n. 2, p. 8-12, 1991.
6. BAKRI, H. et al. Clinical management of ectodermal dysplasia. **J Clin Ped Dent.**, v. 19, n. 3, p. 167-171, 1995.
7. HIZLI, S. Anhidrotic ectodermal dysplasia (Christ. Siemen-Tourane syndrome) presenting as fever of Unknown origin in na infant. **Int J Dermatol**, v. 37, n. 2, p. 132-134, 1998.
8. ITTHAGARUNA, K.N.M. Ectodermal dysplasia: a review and case report. **Quintessence**, v. 28, n. 9 p. 592-602, 1997.
9. NORAGARDEN, H. et al. Salivary gland involvement in hupohidrotic ectodermal dysplasia. **Oral Disease**, v. 4, n. 2, p.152-154, 1998.
- 10.RAMOS, D. C.; MORAES, E. Displasia Ectodérmica: apresentação de um caso com sugestão de melhorar as características estéticas, funcionais e psicológicas por meio de prótese removível. **Odontólogo Moderno**, v. 15, n. 17, 1988.
- 11.SCULLY, C.; WELBURY, R. **Color atlas of Oral Diseases in Children and Adolescents**. Barcelona: Wolf Publishing, p. 128, 1994.
- 12.TOMMASI, A. F. **Diagnóstico em Patologia Bucal**. São Paulo: Artes Médicas, 1982.
- 13.ZAGARELLI, E. V. et al. **Diagnóstico das Doenças da Boca e dos Maxilares**. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1982.
14. CHRISTIANSON, A. L.; FOURIE, S. Family with autossomal dominant hidrotic ectodermal dysplasia: a previousiy urecognised sydrone? **Am J Med Genet**, v. 63, v. 4, p. 549-553, 1996.
- 15.CRUZ, R. A. et al. Displasia ectodérmica hidrótica associada à sindactilia. Apresentação de um caso clínico. **RBO**, v. XLIX, n. 5, 1992.
- 16.MARCUCCI, G. Anomalias do desenvolvimento. In: TOMMASI, A. F. **Diagnóstico em Patologia Bucal**. São Paulo: Artes Médicas, 1977. p. 376-378.
- 17.SHAFER, W. G. et al. **Patologia Bucal**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, p. 746-748, 1987.
- 18.COSKUN, Y.; BAYRAKTAROGLU, Z. Pathological case of the month. **Arch Pediatr Adolesc Med**, v. 151, n. 7, p. 741-742, July 1997.
- 19.VAROIL, O.J.; GUEDES-PINTO, A.C. Radiologia. In: Guedes-Pinto, AC. **Odontopediatria**. São Paulo: Santos, 1997. p. 255-284.