

Displasia Ectodérmica: Reabilitação Oral com Sobredentaduras

*Dissertação de Investigação – Artigo tipo
“Caso Clínico”*

Mariana Pinto Capelas



Mestrado Integrado em Medicina Dentária
Dissertação de Investigação – Artigo tipo “Caso Clínico”

Displasia Ectodérmica: Reabilitação Oral
com Sobredentaduras

Mariana Pinto Capelas

Nº de aluna: 071301091

marycapelas@gmail.com

Porto – 2012

Monografia realizada no âmbito da Unidade Curricular “Monografia de Investigação/Relatório de Actividade Clínica” do 10º semestre do Mestrado Integrado em Medicina Dentária da Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto

Orientador

Professor Doutor João Carlos Antunes Sampaio Fernandes

Professor Catedrático da FMDUP

Co-orientador

Professor Doutor José Fernando Scarelli Lopes

Professor de Prótese no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da
Universidade de São Paulo (USP) e na Universidade do Sagrado Coração (Bauru-SP)

À família

Aos colegas e amigos

Agradecimentos

Durante a realização da monografia, contei com a colaboração, dedicação e incentivo de várias pessoas a quem não posso deixar de agradecer.

Em especial ao Prof. Doutor João Carlos Antunes Sampaio Fernandes, meu orientador científico, que me guiou na realização desta monografia, sempre me incentivou e apoiou em todos os momentos demonstrando permanentemente a sua disponibilidade. A sua orientação e amizade foram imprescindíveis para a realização deste trabalho.

Ao Prof. Doutor Fernando Scarelli, co-orientador deste trabalho, que se demonstrou disponível mesmo estando distante pela imensidão do Oceano Atlântico. A apresentação do caso clínico não teria sido possível sem a sua colaboração.

Ao Prof. Doutor André Ricardo Maia Correia, pela disponibilidade e todo o apoio prestado.

Aos meus pais e família, que sempre me valorizaram, acreditaram no meu trabalho e dedicação.

À Filipa Brochado e Mariana Pinto de Sousa, amigas de toda a vida, que se demonstraram sempre disponíveis e ajudaram a aperfeiçoar a apresentação deste trabalho. Nas alturas críticas, as suas palavras foram certas e oportunas.

Às colegas e amigas Mariana Barbosa, Rita Pacheco e Teresa Rodrigues por estarem sempre presentes e me apoiarem nos dias menos bons.

Aos amigos de sempre, pelo apoio e carinho prestados.

Índice

Resumo.....	2
Abstract	3
Palavras-chave.....	4
Key-words	4
Introdução	5
Caso clínico.....	9
Discussão.....	12
Conclusão.....	22
Bibliografia	23

Resumo

A displasia ectodérmica é uma doença congénita de carácter hereditário que se caracteriza pela aplasia ou displasia de tecidos de origem ectodérmica tais como pele, unhas, cabelo e dentes. As manifestações orais incluem, entre outras: hipodontia ou anodontia; erupção dentária tardia; malformações dentárias e anomalias de desenvolvimento dentário. Pacientes com displasia ectodérmica apresentam subdesenvolvimento dos maxilares com consequentes discrepâncias esqueléticas craniofaciais e dimensão vertical de oclusão diminuída. Entre os vários síndromes de displasia ectodérmica encontram-se alguns cujas malformações do terço médio da face incluem a presença de fendas labiais e/ou palatinas, tais como o síndrome EEC (ectrodactilia, displasia ectodérmica e fenda labial/palatina). A reabilitação oral de pacientes com displasia ectodérmica assume extrema importância, pois para além de devolver as funções normais de mastigação, deglutição e fonação, ao restabelecer a altura facial inferior contribui para um aumento da estética e da autoestima.

Baseados num caso clínico de uma doente com síndrome EEC (ectrodactilia, displasia ectodérmica e fenda labial/palatina) reabilitada no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP), apresentamos e discutimos as alternativas de reabilitação oral, com especial ênfase nas sobredentaduras.

O recurso a sobredentaduras dentomucossuportadas é uma opção de reabilitação oral que deve ser ponderada para este tipo de pacientes. Para além de ser bem tolerada, devido à superior retenção e estabilidade, comparativamente a alternativas removíveis convencionais, constitui uma alternativa a intervenções mais invasivas, nomeadamente com colocação de implantes, assumindo especial relevância em casos de pacientes em fase de crescimento.

Abstract

Ectodermal dysplasia is a congenital hereditary disease defined by aplasia or dysplasia of tissues with ectodermal origin such as the skin, nails, hair and teeth. The oral manifestations include, among others: anodontia or hypodontia, delayed teeth eruption, dental malformations and dental development anomalies. Patients with ectodermal dysplasia have underdeveloped jaws with consequent craniofacial skeletal discrepancies and decreased vertical dimension of occlusion. Among numerous syndromes of ectodermal dysplasia, some with midface malformations manifest the presence of cleft lip and/or palate such as the EEC syndrome (ectrodactyly, ectodermal dysplasia and cleft lip/palate).

It is extremely important to provide oral rehabilitation to these patients in order to return the functions of chewing, swallowing and speech. In addition, oral rehabilitation re-establishes the lower facial height and contributes to increase the aesthetics and self-esteem.

Based on a clinical case of a patient with EEC syndrome (ectrodactyly, ectodermal dysplasia and cleft lip/palate) rehabilitated at the Hospital for Rehabilitation of Craniofacial Anomalies, University of São Paulo (HRAC/USP), we present and discuss alternative types of oral rehabilitation with emphasis on overdentures.

For these type of patients, the use of overdentures supported by mucosa and teeth is an option of oral rehabilitation that must be considered. In addition to be well tolerated, due to its greater retention and stability, comparatively to conventional removable alternatives, it constitutes an alternative to more invasive interventions such as implants, assuming particular relevance in cases of patients going through the growth stage.

Palavras-chave: sobredentadura, displasia ectodérmica, reabilitação oral, hipodontia, atrofia do osso alveolar, síndrome EEC (ectrodactilia, displasia ectodérmica e fenda labial/palatina)

Key-words: overlay, overdenture, ectodermal dysplasia, oral rehabilitation, hypodontia, alveolar bone atrophy, Ectrodactyly-cleft lip/palate syndrome

Introdução

Levin LS (cit. por Grecchi *et al.*¹), em 1988, refere-se ao termo displasia ectodérmica (DE) como integrante de um grupo de doenças congénitas de carácter hereditário.²⁻⁴

Esta condição resulta de um distúrbio decorrente na fase do desenvolvimento embrionário, na qual pelo menos duas estruturas de origem ectodérmica são afectadas, levando a um possível comprometimento da pele, unhas, dentes, cabelo, assim como das glândulas sudoríparas.^{2, 3} De acordo com Lypka M *et al.* (cit. por Al-Ibrahim H *et al.*),⁵ indivíduos afetados apresentam alterações nas glândulas, nos gérmenes dentários, nos folículos pilosos, na pele e no desenvolvimento das unhas.

A sua prevalência é estimada entre 1:10.000 e 1:100.000.⁶ Outros autores consideram uma prevalência de 1 a 7 em cada 100.000 nados-vivos (Freire-Maia cit. por Yenisey M *et al.*⁷). Segundo Vieria *et al.*⁸ a doença ocorre numa proporção homem:mulher de 5:1, “sendo geralmente manifestada em homens e transmitida por mulheres”, sem relação com a etnia.

Berg D (cit. por Yenisey M *et al.*⁷), em 1982, afirma existência de 132 diferentes tipos de DE identificados. Em 2001, Priolo M⁹ citando outros investigadores, refere a existência de mais de 170 tipos de DE reportados. No mesmo ano, Freire-Maia *et al.* (cit. por Itin PH¹⁰), considera o conhecimento de mais de 200 tipos de DE, tendo sido identificados os genes responsáveis por cerca de 30 das formas.

A DE segue todas as formas possíveis de herança mendeliana, ou seja, a transmissão pode ocorrer de forma autossómica ou heterossómica ligada ao cromossoma X, quer com carácter dominante como recessivo.³ Para além das referidas, Lamartine J¹¹ refere a existência de casos descritos na literatura que ocorrem de forma esporádica.

De acordo com Mary Louis Buyse,¹² a forma mais frequente da doença é a displasia ectodérmica hipohidrotica (DEH) ou anidrotica, também conhecida por Síndrome de Christ-Siemens-Touraine. No entanto, alguns autores² consideram que a forma hidrotica ou síndrome de Clouston é igualmente frequente.

A transmissão da DEH é feita mais frequentemente de forma heterossómica recessiva (ligada ao cromossoma X), sendo por isso os indivíduos do sexo masculino mais frequente e severamente afectados em comparação aos do sexo feminino que, quando em heterozigotia, apresentam uma manifestação mais leve da doença¹² (Imirzalioglu P *et al.* cit. por Ritto GF¹³). Autores como Ritto GF *et al.*¹³ e Yenisey M *et al.*,⁷ citando múltiplos investigadores, caracterizam esta síndrome pela presença de uma tríade clássica de sinais clínicos – hipodontia, hipohidrose e hipotricose. Kearns G *et al.* (cit. por Rezende e Amado¹⁴) acrescentam a presença de dismorfias faciais, e, juntamente com outros autores (cit. por Oliveira *et al.*¹⁵) referem a existência de alterações da pele, cabelo, unhas, olhos, sistema neurossensorial e de glândulas

anexas em combinação e gravidade variável. A hipossudorese característica confere à pele um aspecto seco e abrasivo e está na origem de episódios de hipertermia com crises febris, os quais ocorrem muitas vezes durante a infância,¹⁶ podendo originar comprometimento neurológico.¹⁷

Em contraste com a DEH, na forma hidrótica o funcionamento das glândulas sebáceas é geralmente normal,¹⁴ conferindo à pele um aspecto saudável.¹⁶ Estes pacientes apresentam “alopecia total, distrofia grave das unhas, hiperpigmentação da pele especialmente sobre as articulações, e os dentes normais. Estrabismo, atraso mental, baqueteamento dos dedos e hiperqueratose palmar podem também estar presentes.”¹⁸

Entre os vários síndromes de DE encontram-se alguns cujas malformações do terço médio da face incluem a presença de fendas labiais e/ou palatinas.² As mais comuns são a síndrome EEC (ectrodactilia, displasia ectodérmica e fenda labial/palatina),² a síndrome de Hay-Wells¹⁹ ou síndrome AEC (anquiblefaron filiforme adenatum, displasia ectodérmica e fenda labial e/ou palatina) e a síndrome Rap-Hodgkin.²⁰

De acordo com vários investigadores (cit. por Grecchi F *et al.*¹), pacientes com DE apresentam alterações dentárias em número que vão desde hipodontias de decíduos e/ou permanentes até anodontias nos casos mais severos. Autores como Ritto GF *et al.*,¹³ Oliveira T *et al.*,¹⁸ Grecchi F *et al.*¹ e Yenisey M *et al.*,⁷ citando múltiplos investigadores, referem que os dentes, quando presentes, erupcionam tardiamente, evidenciam malformações (na maior parte das vezes de forma cónica) e apresentam grandes espaçamentos entre si. Vários investigadores (cit. por Tarjan I *et al.*²¹ e Grecchi F *et al.*¹) concordam que o número de dentes ausentes é mais elevado na mandíbula, considerando-a a arcada onde a anodontia é mais frequente.

Sweeney IP *et al.* (cit. por Van Sickels JE *et al.*²²) observaram que os dentes permanentes com maior probabilidade de estarem presentes na arcada maxilar foram os incisivos centrais seguidos pelos primeiros molares e caninos, enquanto que na arcada mandibular se encontram mais frequentemente os caninos, os primeiros pré-molares e os primeiros molares.

Os pacientes com DE podem por vezes apresentar retenção dos dentes decíduos, anomalias de desenvolvimento dentário do esmalte e da dentina - amelogeneses e dentinogénese imperfecta – assim como subdesenvolvimento dos rebordos alveolares (Hickey AJ *et al.* cit. por Balci *et al.*⁴). Segundo Freiman A *et al.* (cit. por Balci *et al.*⁴), as alterações na matriz do esmalte podem tornar estes dentes mais susceptíveis ao desenvolvimento de cárie.

Autores como Peñarrocha-Diago M *et al.*²³ afirmam que o deficiente desenvolvimento do processo alveolar destes pacientes resulta em atrofia óssea.

O subdesenvolvimento dos maxilares está na origem das discrepâncias esqueléticas craniofaciais presentes nestes pacientes.²² Diversos autores referem que a dimensão vertical de oclusão está diminuída na maior parte dos pacientes com DE.²

Num estudo retrospectivo de 15 casos, verificou-se que, de acordo com a análise cefalométrica de Steiner, em 8 de 15 casos estudados, os indivíduos apresentavam um perfil Classe III esquelético associado a retrusão maxilar e protrusão mandibular.²⁴ Estes casos são mais evidentes em casos de hipodontias extensas.²⁴

Paschos E *et al.* (cit. por Grecchi *et al.*¹) referem que a boca destes pacientes é seca e que os mesmos apresentam uma redução do paladar, um aumento do risco de cárie, e uma redução do olfato. Alguns autores²⁴ consideram essencial a aplicação tópica diária de flúor como meio profilático ao aparecimento de novas cáries.

Segundo Itthagarun A *et al.* (cit. por Grecchi *et al.*¹) a reduzida dimensão da mandíbula e reduzida dimensão vertical levam ao desaparecimento do vermelho dos lábios e à proeminência labial. A falta de dentes é um factor de extrema importância para a estética, interferindo com a autoestima destes pacientes.²⁵

Oliveira TM *et al.*,¹⁵ citando múltiplos investigadores, referem que as características faciais destes pacientes incluem bossa frontal, ponte nasal deprimida, face média diminuída e lábios proeminentes como consequência da reduzida dimensão vertical causada pela falta de dentes. De acordo com vários autores (cit. por Grecchi F *et al.*¹) estes pacientes apresentam alterações como micromaxilia e retromaxilia, altura da cabeça reduzida, testa proeminente, arcadas supraciliares proeminentes, profundidade do palato aumentada e uma redução generalizada e simétrica do complexo craniofacial.

O diagnóstico clínico nos períodos neonatal e primeira infância é difícil uma vez que as características podem ser consideradas normais até aos 11 meses de vida - cabelo esparso, ausência dentária, bossa frontal, entre outras.²⁵ Durante a infância torna-se mais simples o reconhecimento da doença com base na história clínica em associação ao exame clínico, pois a escassez de cabelo e as anomalias dentárias são mais facilmente reconhecidas. Ainda se podem identificar hipoplasias das membranas mucosas e a reduzida secreção mucosa no trato aerodigestivo pela ausência de glândulas mucosas que, segundo Siegel e Potsic (cit. por Kramer F *et al.*²⁶) pode levar a infeções crónicas do trato respiratório superior, ótite, disfagia, rouquidão, bronquite e por vezes hemoptises.

“O diagnóstico de DE pode ser feito por meio de biópsia (Juhlin’s test), que deteta a distribuição anormal das glândulas sudoríparas e dos folículos capilares, característica nessa síndrome.”⁸

Vincent *et al.* (cit. por Kramer *et al.*²⁶) referem que o recurso a biópsia é suficiente para confirmação de DE quando o resultado demonstra ausência total ou a presença de glândulas sudoríparas hipoplásicas. No entanto, o mesmo afirma que para o diagnóstico ser definitivo é necessário o recurso a testes genéticos específicos para diferentes subtipos de DE.

Pesquisas de psicólogos sociais enfatizam a importância cultural da aparência física, principalmente para o desenvolvimento de relações interpessoais. Características faciais

incomuns aumentam a dificuldade do relacionamento com novas pessoas principalmente durante os períodos escolares e ensino superior (MacGregor FC *et al.* cit. por Hickey AJ *et al.*²⁷).

Numerosos estudos demonstram que a reabilitação oral de pacientes com displasia ectodérmica é importante tanto por aspectos fisiológicos como psicossociais.²⁵

Os pacientes portadores desta anomalia apresentam um perfil do tipo de um indivíduo idoso desdentado e, por este motivo, o seu diagnóstico e RO devem ser precoces e assumem extrema importância. Para além de devolver as funções de fonação, mastigação e deglutição, a RO contribui significativamente para uma melhoria da estética com consequente aumento da autoestima, convivência social e qualidade de vida.

Importa neste trabalho discutir quais as alternativas possíveis e mais indicadas de reabilitação oral de um caso reabilitado no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP).

Caso clínico

No decorrer do período de mobilidade (Agosto 2011 – Fevereiro 2012) realizado na Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo, correspondente ao 9º semestre do Mestrado Integrado em Medicina Dentária da Universidade do Porto, foi-nos facultado o acesso ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP) onde tivemos a oportunidade de estagiar e acompanhar a reabilitação do caso aqui ilustrado.

A paciente era do sexo feminino e tinha 18 anos de idade. Apresentava fissura labiopalatina transforamen bilateral operada. Os passos mais significativos da sua RO são apresentados nas figuras seguintes:



Figura 1. Maxilar: aspeto das restaurações provisórias; Mandíbula: *attachments* de bola sobre dois dentes

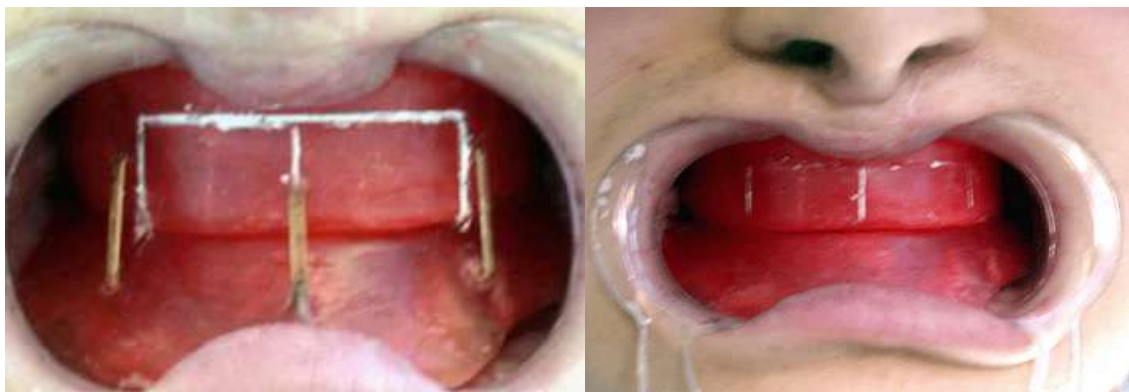


Figura 2. Ceras de registo em boca com dimensão vertical de oclusão determinada. Registo da linha média, linhas dos caninos e limite cervical dentário.

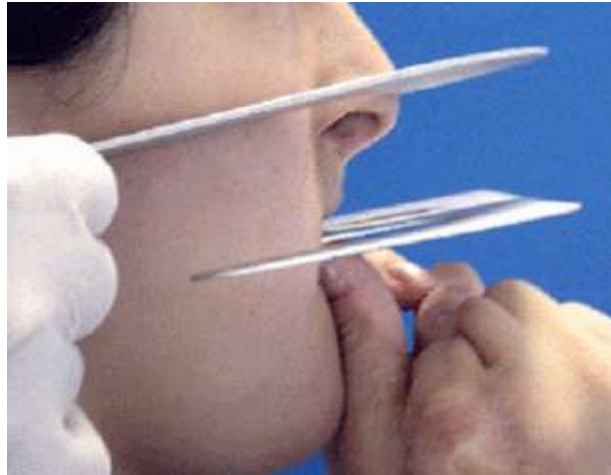


Figura 3. Orientação do plano oclusal com recurso ao plano de Fox

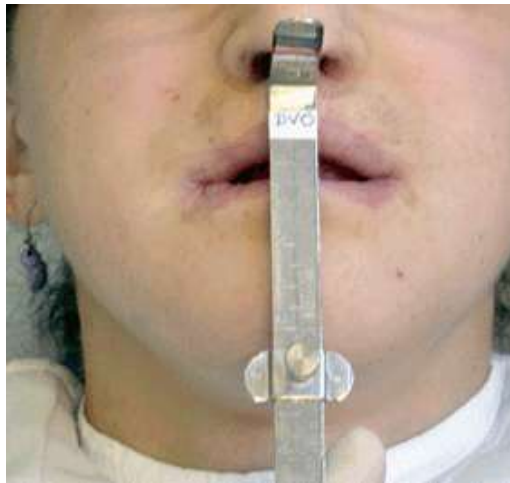


Figura 4. Determinação da dimensão vertical de oclusão

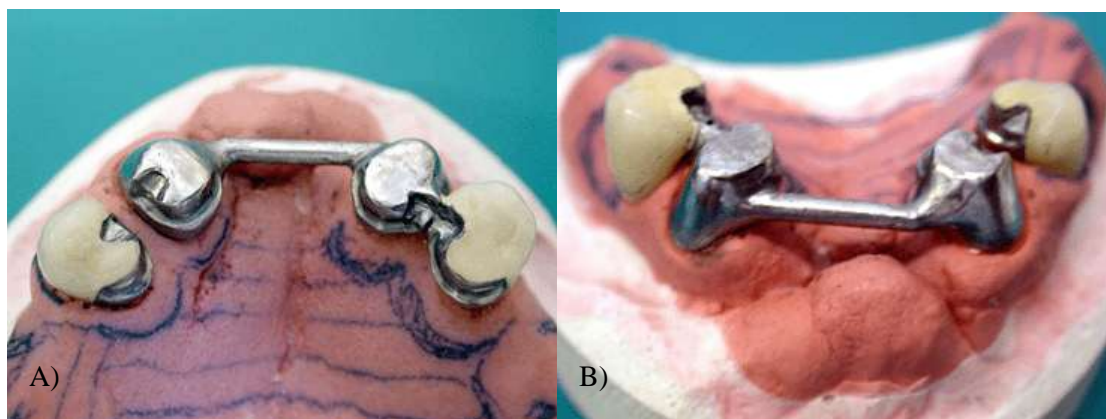


Figura 5. Maxilar: Coroas fresadas e barra Dolder modificada.
A) Visão palatina; B) Visão vestibular.



Figura 6. Maxila: vista vestibular da barra Dolder em boca;
Mandíbula: *attachments* (fêmea)

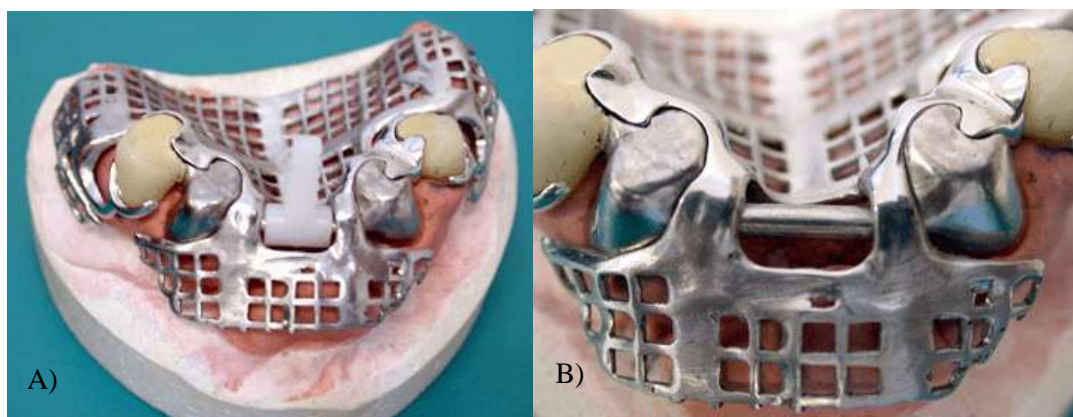


Figura 7. A) Infraestruturas metálicas da barra e da prótese removível superior;
B) Pormenor da região anterior

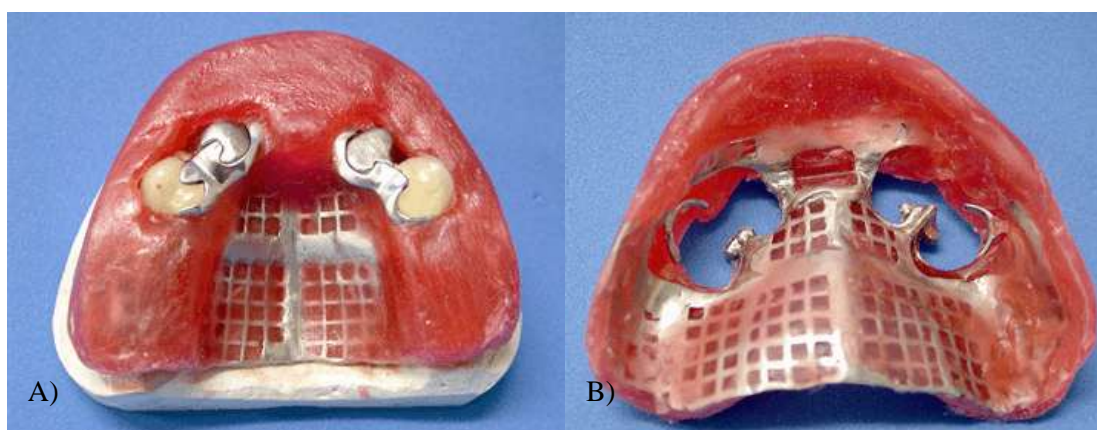


Figura 8. Placa para registo intermaxilar superior. A) Vista palatina colocada sobre o modelo superior; B) Vista interna



Figura 10. Prova de dentes em articulador



Figura 11. Aspecto em articulador da discrepância maxilomandibular



Figura 12. Vista palatina da prova de dentes da prótese superior



Figura 13. Prova de dentes em boca



Figura 14. Aspecto pré-final da prótese



Figura 16. Aspecto final das próteses superior e inferior



Figura 17. Próteses em boca



Figura 18. Próteses em boca (sorriso)

Discussão

Devido às suas características clínicas especiais, o estudo pré-protético de doentes com DE para reabilitação oral tem particularidades importantes relativamente ao estudo convencional realizado em pacientes normais. A abordagem destes pacientes e a escolha do tratamento mais indicado para cada caso deve ser suportada por um extenso exame clínico.

Assim, com base na literatura científica consultada, propomos um protocolo de abordagem destes pacientes.

Protocolo para estudo e tratamento de pacientes com DE

1. História médica

A história médica dos pacientes tem grande importância, pois a partir dela temos o acesso aos antecedentes pessoais de saúde do paciente e dos seus familiares. Esta etapa assume especial importância em pacientes com DE, pois pode fornecer informação que, juntamente com o exame clínico, facilite um possível diagnóstico da doença.

1.1. Identificação do paciente

1.1.1. Idade

Temos que ter especial atenção à fase de crescimento destes pacientes pois estes frequentemente necessitam de ser reabilitados precocemente sem que o crescimento tenha terminado.

1.2. Antecedentes pessoais fisiológicos e patológicos

No sentido de optar pelo plano de tratamento reabilitador mais indicado para cada caso individual, deve ser feita uma abordagem o mais simples e completa possível, no sentido de despistar eventuais condições patológicas ou fisiológicas limitantes a determinadas opções de tratamento.

1.2.1. Relato de história de hipertermia

A ocorrência de quadros febris recorrentes durante a infância é muitas vezes relatada pelos pais. Deve-se ter em atenção os casos de febre de origem desconhecida durante o primeiro ano de vida pois podem constituir o primeiro sinal de DE.⁸ Estas situações são muitas vezes confundidas com “infeções vulgares” sendo com frequência diagnosticadas inadequadamente.²⁸ Esta situação ocorre na forma hipohidrotica da doença pela dificuldade destes pacientes em

controlar variações da temperatura corporal através da sudorese, que está diminuída ou é inexistente (Freire-Maia cit. por Kramer FJ *et al.*²⁶).

O odontopediatra e o médico pediatra assumem um papel fundamental no diagnóstico desta doença durante a infância.²⁹

1.2.2. Intolerância a elevadas temperaturas

Pacientes adultos com DEH podem ser intolerantes a ambientes quentes, necessitando de medidas especiais para manter uma temperatura corporal normal (Freire-Maia cit. por Kramer FJ *et al.*²⁶).

1.2.3. Outras situações clínicas, tais como condições de gestação e nascimento, evolução do desenvolvimento psicomotor, tempo de início da puberdade, doenças da infância, hospitalizações, traumatismos, medicação de uso prolongado e antecedentes de alergia.

1.2.4. Risco da intervenção cirúrgica de colocação de implantes

Segundo Fernandes PF,³⁰ em “critérios de exclusão na reabilitação oral com implantes” a colocação de implantes deve ser limitada por algumas condições de saúde. Com base no estudo anterior consideramos relevante a especial atenção á presença de algumas das contra-indicações absolutas, nomeadamente a presença de doença sistémica não controlada, desordens sanguíneas como a hemofilia, história de radioterapia e quimioterapia, patologia cardíaca grave como enfarte de miocárdio nos 6 meses anteriores, patologia dos ossos do maxilar superior e da mandíbula como inclusões, lesões osteolíticas e atrofia ósseas severas.

1.3. Antecedentes familiares

1.3.1. Parentes afetados pela doença

Apesar de terem já sido descritos casos de ocorrência esporádica da doença, a DE é caracteristicamente hereditária.¹¹ Sendo assim, o conhecimento da existência da doença na família pode ser vantajoso principalmente em casos de pacientes do sexo feminino com características leves.

1.4. Aspectos sociais e dentários devem ser considerados uma vez que a ausência de dentes e conseqüente comprometimento estético e fonético podem causar problemas psicossociais nos pacientes com DE em idade precoce.

2. Exames extraoral e intraoral

Dentro das características faciais e dentárias já abordadas na introdução, deve-se ter especial atenção para a presença de fendas labiais e/ou palatinas, ausência congénita de dentes, morfologia dentária alterada, atrofia do osso alveolar e a presença de uma dimensão vertical de oclusão reduzida.

Para além dos referidos são também importantes para a escolha do tratamento reabilitador outros dados clínicos, nomeadamente condição de higiene oral, presença de restaurações deficientes, condição periodontal e nível de inserção de freios ou possíveis factores de interferência das próteses.

3. Exame radiográfico

Deve sempre ser realizada uma ortopantomografia. Quando necessário radiografias periapicais e bitewings devem ser efectuadas.

Para estudar a colocação de implantes, devem ser realizados exames radiológicos complementares tais como uma tomografia computadorizada (TC) e uma telerradiografia de perfil. Nestes casos, o recurso a um guia radiológico torna-se fundamental na medida em que oferece a possibilidade de determinar tanto a posição como a angulação mais favoráveis para colocação dos implantes mediante a disponibilidade óssea tendo em conta a futura reabilitação.

4. Impressões e modelos de estudo

A confeção de modelos de estudo e a sua montagem em articulador é essencial para um correto planeamento reabilitador.

5. Diagnóstico e plano de tratamento

Neste trabalho consideraram-se as designações “desdentado total” e “desdentado parcial extenso” referentes a uma só arcada, podendo esta ser a maxilar ou a mandibular. Considerou-se “extenso” a falta de mais do que três dentes contíguos ou selas livres, situações que normalmente contraindicam a RO com próteses fixas dentossuportadas.

As opções de RO abaixo indicadas são as mais comuns aplicáveis a todo o tipo de pacientes.

5.1. Reabilitação oral de desdentado total

- Opção 5.1.1. Prótese total convencional;
- Opção 5.1.2. Dois implantes, *attachments* de bola ou *locators* e prótese removível implantomucossuportada;
- Opção 5.1.3. Dois, três ou quatro implantes, barra sobre implantes e prótese removível implantomucossuportada;

Opção 5.1.4. Quatro ou mais implantes e prótese fixa implantossuportada.

5.2. Reabilitação oral de desdentado parcial extenso

- Opção 5.2.1. Prótese parcial removível convencional acrílica ou esquelética;
- Opção 5.2.2. Sobredentadura sobre raízes com ou sem *attachments*;
- Opção 5.2.3. Coroas ou pontes sobre dentes naturais e prótese parcial removível;
- Opção 5.2.4. Coroas fresadas com *attachments* e prótese parcial removível (prótese combinada);
- Opção 5.2.5. Coroas ferulizadas com barra e prótese parcial removível (prótese combinada ou sobredentadura);
- Opção 5.2.6. Implantes e prótese parcial removível;
- Opção 5.2.7. Implantes e prótese fixa.

Importa agora discutir quais as alternativas possíveis e mais indicadas de reabilitação oral do caso clínico, o qual foi reabilitado no HRAC – Centrinho da USP.

A DE é uma condição que geralmente envolve uma sobreposição de sintomas de tal ordem que gera dificuldades na sua classificação. Enquanto alguns indivíduos apresentam formas amenas da doença, outros podem apresentar formas extremamente severas.²⁸

A síndrome EEC, uma das várias formas de DE, é transmitida de forma autossômica dominante e os genes alterados responsáveis por esta condição apresentam grande variabilidade quer na penetrância como na sua expressão fenotípica.² O mesmo autor refere as características típicas desta síndrome, tais como deformidades das mãos e pés e malformações do palato. A paciente aqui discutida também apresentava estas malformações no palato, sob a forma de fenda palatina transforamen bilateral, a que já tinha sido operada.

Tal como indicamos no ponto 5.1. podem colocar-se quatro opções para as arcadas desdentadas completas e oito opções nas arcadas com desdentamento parcial extenso (ponto 5.2.).

Em relação ao maxilar superior, a colocação de uma prótese parcial removível – opção 5.2.1. – iria resultar em grande instabilidade, em virtude da morfologia e distribuição dos dentes remanescentes e da extensão da área edêntula (arcada dentária protética colocada vestibularmente à posição dos dentes). De igual modo, o número e distribuição dos dentes presentes não permitem a reabilitação por meio de ponte fixa, pondo-se desde logo de parte este tipo de RO (opção 5.2.3.).

No presente caso utilizou-se a barra Dolder de forma a fazer a união dos elementos dentários. Desta forma, as forças mastigatórias transmitidas à barra podem ser divididas por todos os dentes por ela ferulizados. Esta barra foi modificada, tendo sido feitas duas fresagens nos dentes de apoio (faces palatinas), o que, conjuntamente com as fresagens das coroas dos

prémolares, aumenta os valores de retenção e estabilidade da prótese. A ferulização não incluiu o segundo premolar direito (tendo este ficado com uma coroa unitária fresada) evitando-se assim o tratamento endodôntico radical do mesmo, pois a sua inclinação não era compatível com o eixo de inserção do conjunto.

Os pacientes com DE apresentam por vezes algumas características que dificultam a retenção e estabilidade das próteses removíveis totais, como secura anormal da mucosa oral e um subdesenvolvimento das tuberosidades e do rebordo alveolar mandibular. Uma vez que as glândulas salivares têm origem ectodérmica, nestes pacientes estas podem-se apresentar hipoplásicas ou mesmo ausentes, conduzindo a vários graus de xerostomia.³ Assim, durante o planeamento, é importante considerar uma sobreextensão da base da prótese para uma equilibrada distribuição da carga oclusal.³¹ Em alternativa, a utilização de coroas com fresagem aumenta a retenção da prótese removível, que assim não fica dependente de forma significativa de retenção mucosa. Este facto pode levar a uma melhor tolerância da prótese por permitir diminuir a sua área chapeável. Neste caso, optou-se pela cobertura total do palato em virtude da arcada protética estar muito vestibularizada em relação às cristas desdentadas, e de haver uma tolerância do paciente ao volume da prótese.

Existem descritos na literatura casos de RO semelhantes ao apresentado. Pae A *et al.*³² em 2011 reabilitaram um jovem de 12 anos com DEH que apresentava quatro dentes anteriores maxilares cónicos e dois caninos mandibulares. Na maxila colocaram uma sobredentadura suportada pelos quatro dentes naturais presentes e na mandíbula procederam à preparação dos dentes de forma a obter uma sobredentadura retida por coroas telescópicas.

O’Dwyer MR *et al.* e Abadi BJ *et al.* (cit. por Tarjan I *et al.*²¹) referem que a forma cónica dos dentes presentes, embora complique o suporte de próteses parciais removíveis, constitui por vezes uma mais valia para o suporte de sobredentaduras.

A falta de crescimento dos ossos maxilares como consequência da hipodontia leva a uma diminuição de osso alveolar tanto em altura como em largura.¹ A relação maxilomandibular, a escassez de dentes, o posicionamento na arcada e a reduzida quantidade óssea levam a que pacientes com DE apresentem uma típica face envelhecida.²⁵

Casos de maxilas muito atróficas, em que têm sido utilizados com sucesso implantes de ancoragem zigomática para suporte das próteses maxilares para evitar o recurso a enxertos ósseos,²³ não foram ponderados em virtude da idade do paciente. No caso que apresentamos, a opção pela prótese removível com arcada protética vestibularizada permitiu mascarar o envelhecimento do paciente.

Relativamente à mandíbula, a RO foi feita com uma sobredentadura sobre raízes (opção 5.2.2.).

A instalação de implantes e prótese parcial removível (Opção 5.2.6.) foi desde início excluída, pois para além da presença de dois dentes na arcada como potenciais meios de suporte e retenção, teve-se em conta a fase de crescimento ósseo da paciente.

A idade mínima para a colocação de implantes não é consensual entre a comunidade científica. Segundo Osterle LJ *et al.* (cit. por Rezende e Amado¹⁴), a idade do paciente pode representar um desafio para a colocação de implantes, uma vez que estes se comportam como dentes anquilosados incapazes de movimentos como a erupção dentária. Assim, é aconselhável esperar pelo completo desenvolvimento esquelético e dentário antes de iniciar uma reabilitação implantossuportada.

Becktor KB *et al.* (cit. por Ritto FG¹³) referem que a colocação de implantes em crianças em fase de crescimento pode originar uma condição de infraoclusão dos mesmos devido ao contínuo crescimento dos maxilares e dos dentes adjacentes. Outros autores³³ partilham a mesma opinião, considerando, no entanto, que após os 12 anos de idade os riscos de comprometimento da RO associados ao contínuo crescimento são menores.

Rezende e Amado¹⁴ acrescentam que, no caso de ser necessário alongar a restauração (acompanhando o crescimento), tanto a estética como a biomecânica da coroa podem estar comprometidas e a probabilidade de fratura dos componentes protéticos (peças intermediárias e parafusos) pode estar aumentada e levar ao fracasso de todo o tratamento reabilitador. Nestes casos, pela utilização de *abutments* mais longos, o sulco gengival peri-implantar é mais profundo do que o habitual, podendo contribuir para um risco aumentado de peri-implantite.

Lekholm U (cit. por Tarjan I *et al.*²¹), em 1993 sugere que a colocação de implantes osteointegrados não deve ser realizada durante o período de crescimento maxilar (até 15 anos de idade).

Kramer *et al.*²⁶ recomendam o recurso a RO fixa por intermédio de implantes em crianças portadoras de DE com hipodontias extensas. De acordo com a sua revisão de literatura, o local preferencial para a colocação de implantes é a região anterior da mandíbula e deve ser evitada a sua inserção na maxila ou, em última instância, a linha média. Os mesmo autores consideram que para a correcta determinação do período óptimo para a colocação de implantes devem-se considerar conjuntamente: o grau de crescimento esquelético, o grau de hipodontia, a condição e o tamanho dos dentes existentes e, ainda, a extensão de implicações psicossociais e stress associados a cada caso individual.

No entanto autores como Ritto FG *et al.*¹⁹ defendem que pacientes com DE em fase de crescimento que apresentem um status psicossocial comprometido, devem ser tratados cirurgicamente.

Rad AS *et al.*³¹ reabilitaram um jovem com DEH com duas arcadas desdentadas, em que a colocação de implantes demonstrou ser uma alternativa eficaz para suporte das próteses.

Perante o caso apresentado, onde se verificou grande atrofia óssea mandibular e apenas dois dentes presentes, o suporte, a retenção e a estabilidade de uma prótese parcial removível convencional (opção 5.2.1) seriam reduzidos. Também a pressão exercida por esta prótese acabaria por, ao longo do tempo, contribuir para uma reabsorção óssea do rebordo.

Autores como Crum RJ *et al.* e Lovdal A *et al.* (cit. por Guttal SS³⁴), referem que o recurso a sobredentaduras garante melhor funcionalidade do que as próteses completas convencionais uma vez que, para além de permitirem uma força de mordida maior e proporcionarem um melhor controlo de movimentos mandibulares, evitam uma maior reabsorção do osso alveolar

De forma geral, de acordo com vários autores, o recurso a sobredentaduras para reabilitação de pacientes jovens é a opção mais indicada tendo em conta a facilidade de ajustes de forma a acomodar as próteses consoante o crescimento craniofacial.⁵

Relativamente a uma reabilitação fixa, Grandmont P *et al.* (cit por Li D *et al.*³⁵), consideram o recurso a sobredentaduras implantossuportadas uma melhor solução para reabilitação de mandíbulas desdentadas tendo por base a elevada taxa de sobrevivência dos implantes e as respostas psicológicas. Tendo em conta os dois dentes presentes na arcada e a fase de crescimento da nossa paciente, a opção 5.2.7. foi excluída.

A opção por pontes fixas dentossuportadas não se põe, pois a presença de apenas dois dentes remanescentes na arcada não permite o recurso a uma reabilitação deste tipo.

Devido à frequente atrofia óssea destes pacientes, o recurso a enxertos antes ou durante a colocação de implantes é muitas vezes ponderado. Alguns autores¹ demonstraram que a utilização de implantes e enxertos ósseos em pacientes portadores de DE é uma alternativa de RO válida e com sucesso sem diferenças nos resultados a curto prazo (21 meses de acompanhamento) quando comparados com os mesmos procedimentos em indivíduos adultos sem DE.

No entanto, este tipo de cirurgia não deve ser realizado durante o crescimento, mesmo que na sua fase final.

Conclusão

Doentes com DE apresentam características faciais, ósseas e dentárias particulares que, sobretudo nos casos mais severos, podem ajudar o médico dentista a diagnosticar esta doença na infância.

A RO destes pacientes pode ser feita com recurso a próteses removíveis convencionais, a próteses removíveis com retenção adicional (apoiadas em dentes fresados, em coroas ferulizadas com barra, ou em implantes) ou a próteses fixas dento ou implantossuportadas.

Baseados num caso clínico de um doente com síndrome EEC (ectrodactilia, displasia ectodérmica e fenda labial/palatina) que foi reabilitado no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP), apresentamos e discutimos as alternativas de reabilitação oral, com especial ênfase nas sobredentaduras.

O recurso a sobredentaduras dentomucossuportadas é uma opção importante de reabilitação oral que deve ser ponderada para este tipo de pacientes. Para além de ser bem tolerada, devido à superior retenção e estabilidade comparativamente a alternativas removíveis convencionais, constitui uma alternativa a intervenções mais invasivas, nomeadamente com colocação de implantes, assumindo especial relevância em casos de pacientes em fase de crescimento.

Bibliografia

1. Grecchi F, Zingari F, Bianco R, Zollino I, Casadio C, Carinci F. Implant rehabilitation in grafted and native bone in patients affected by ectodermal dysplasia: evaluation of 78 implants inserted in 8 patients. *Implant Dent* 2010;19(5):400-8.
2. Wojcicki P, Wysocki M, Wojcicka K. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome-plastic surgeon's considerations. *J Craniofac Surg* 2010;21(5):1388-92.
3. Neville B, Damm D, CM A, Bouquot J. Oral and Maxillofacial Pathology. 3rd ed: Saunders; 2009 2009.
4. Balci G, Baskan S, Akdeniz S. Ectodermal Dysplasia: Report of Four Cases and Review of Literature. *International Dental and Medical Disorders*. 2008;1(1):56-9.
5. Al-Ibrahim H, Al-Hadlaq S, Abduljabbar T, Al-Hamdan K, Abdin H. Surgical and implant-supported fixed prosthetic treatment of a patient with ectodermal dysplasia: a case report. *Spec Care Dentist* 2012;32(1):1-5.
6. Lypka M, Yarmand D, Burstein J, Tso V, Yamashita DD. Dental implant reconstruction in a patient with ectodermal dysplasia using multiple bone grafting techniques. *J Oral Maxillofac Surg* 2008;66(6):1241-4.
7. Yenisey M, Guler A, Unal U. Orthodontic and prosthodontic treatment of ectodermal dysplasia--a case report. *Br Dent J*. 2004;196(11):677-9.
8. Vieira E, Casela L, Botter M, Volpato L. Tratamento Protético de Paciente com Displasia Ectodérmica Hipohidrótica. *Revista de Clínica e Pesquisa Odontológica*. 2008;4(2):113-8.
9. Priolo M, Lagana C. Ectodermal dysplasias: a new clinical-genetic classification. *J Med Genet* 2001;38(9):579-85.
10. Itin PH. Rationale and background as basis for a new classification of the ectodermal dysplasias. *Am J Med Genet A* 2009;149A(9):1973-6.
11. Lamartine J. Towards a new classification of ectodermal dysplasias. *Clin Exp Dermatol* 2003;28(4):351-5.
12. Louise BM. Birth defects encyclopedia. St. Louis: Blackwell; 1990.
13. Ritto F, Medeiros P, de Oliveira Mussel R, SE dS. Rehabilitation of an adolescent with ectodermal dysplasia. Two-stage orthognathic, graft, and implant surgery: case report. *Implant Dent* 2009;18(4):311-5.
14. Rezende M, Amado F. Osseointegrated implants in the oral rehabilitation of a patient with cleft lip and palate and ectodermal dysplasia: a case report. *Int J Oral Maxillofac Implants* 2004;19(6):896-900.

15. Oliveira T, Honório H, Peter E, Silva S, Machado M. Tratamento reabilitador para criança com síndrome da displasia ectodérmica hereditária. *Odontologia Clínico-científica*. 2006;4(5):327-36.
16. Gupta S, Tyagi P. Prosthodontic management of anhidrotic ectodermal dysplasia. *Ind J Dent Res* 2011;22(2):348-51.
17. Wright J, Grange D, Richter M. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. Seattle (WA): University of Washington, Seattle2003 [updated 2011 Dec 29].
18. VM. DK. Hidrotic Ectodermal Dysplasia 2. Seattle (WA): University of Washington, Seattle2005 [updated 2011 Feb 3].
19. Rosa DJ, Machado RF, Martins Neto MP, Sa AA, Gamonal A. Hay-Wells syndrome: a case report. *An Bras Dermatol* 2010;85(2):232-5.
20. Pettit S, Campbell PR. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome: the oral hygiene management of a patient with EEC. *Spec Care Dent* 2010;30(6):250-4.
21. Tarjan I, Gabris K, Rozsa N. Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent* 2005;93(5):419-24.
22. Van Sickels JE, Raybould TP, Hicks EP. Interdisciplinary management of patients with ectodermal dysplasia. *J Oral Implantol* 2010;36(3):239-45.
23. Penarrocha-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;98(2):161-5.
24. Yavuz I, Baskan Z, Ulku R, Dulgergil TC, Dari O, Ece A, et al. Ectodermal dysplasia: Retrospective study of fifteen cases. *Arch Med Res* 2006;37(3):403-9.
25. Pigno MA, Blackman RB, Cronin RJ, Jr., Cavazos E. Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: a review of the literature. *J Prosthet Dent* 1996;76(5):541-5.
26. Kramer FJ, Baethge C, Tschernitschek H. Implants in children with ectodermal dysplasia: a case report and literature review. *Clin Oral Implants Res* 2007;18(1):140-6.
27. Hickey AJ, Salter M. Prosthodontic and psychological factors in treating patients with congenital and craniofacial defects. *J Prosthet Dent* 2006;95(5):392-6.
28. Murthy JV, Vaze R. Prosthetic Management of an Ectodermal Dysplasia: A Case Report. *People's Journal of Scientific Research*. 2010;3(2):37-40.
29. Bidra AS, Martin JW, Feldman E. Complete denture prosthodontics in children with ectodermal dysplasia: review of principles and techniques. *Compend Contin Educ Dent* 2010;31(6):426-33.
30. Fernandes P. Critérios de Exclusão na Reabilitação Oral com Implantes. Tese de mestrado. Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto; 2009.

31. Rad AS, Siadat H, Monzavi A, Mangoli AA. Full mouth rehabilitation of a hypohidrotic ectodermal dysplasia patient with dental implants: a clinical report. *J Prosthodont* 2007;16(3):209-13.
32. Pae A, Kim K, Kim HS, Kwon KR. Overdenture restoration in a growing patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical report. *Quintessence Int* 2011;42(3):235-8.
33. Guckes AD, Scurria MS, King TS, McCarthy GR, Brahim JS. Prospective clinical trial of dental implants in persons with ectodermal dysplasia. *J Prosthet Dent* 2002;88(1):21-5.
34. Guttal SS, Tavargeri AK, Nadiger RK, Thakur SL. Use of an implant o-ring attachment for the tooth supported mandibular overdenture: a clinical report. *Eur J Dent* 2011;5(3):331-6.
35. Li D, Liu Y, Ma W, Song Y. Review of ectodermal dysplasia: case report on treatment planning and surgical management of oligodontia with implant restorations. *Implant Dent* 2011;20(5):328-30.