

# **Gestão precoce da displasia ectodérmica**

## **Revisão sistemática**

**Emilie Nomo Bang**

**Dissertação** conducente ao **Grau de Mestre em Medicina Dentária (Ciclo Integrado)**

—

**Gandra, junho de 2023**

**Emilie Nomo Bang**

**Dissertação** conducente ao **Grau de Mestre em Medicina Dentária**  
**(Ciclo Integrado)**

# **Gestão precoce da displasia ectodérmica**

Trabalho realizado sob a Orientação de Mestre Lara Coelho

## **DECLARAÇÃO DE INTEGRIDADE**

Eu, acima identificado, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste trabalho, confirmo que em todo o trabalho conducente à sua elaboração não recorri a qualquer forma de falsificação de resultados ou à prática de plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria do trabalho intelectual pertencente a outrem, na sua totalidade ou em partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores foram referenciadas ou redigidas com novas palavras, tendo neste caso colocado a citação da fonte bibliográfica.



## Agradecimentos:

Aos meus pais, pelo vosso apoio constante em todas as circunstâncias, sempre estiveram lá para mim. Obrigada pelos vossos sacrifícios e pelo vosso amor incondicional, não teria conseguido sem vocês. Espero poder deixar-vos orgulhosos.

Ao meu avô "Papi Chine", obrigada pelo teu conhecimento e pelos teus os teus conselhos preciosos. A tua sala de estar, com os seus sons jazzísticos será sempre o meu refúgio nos momentos de dúvida.

Às minhas avós "Grande Mamie" e "Mamie Sola", e ao meu tio "Tonton Lolo", que permanecem no meu coração.

A Alaa e Manon, obrigada pela vossa presença ao longo dos últimos 5 anos. Pelas nossas várias conversas noturnas, festas, saídas e restaurantes. Soubemos sempre apoiar-nos. Vocês são e continuarão a ser os meus pilares. Estes anos não teriam sido os mesmos sem vocês. Manon, a meu binômio desde o D-1, obrigada pela tua paciência, pelo teu humor e pela tua generosidade. Sei que será difícil continuar sem ti.

Aos meus melhores parceiros em Portugal: Aline, Maxime, Sybel, Sara, Coline, Pélagie e Sarah, com quem sempre pude contar.

À Ema e à Klau, as minhas melhores amigas desde 1999. Klau, pelo teu apoio através das tuas muitas notas de voz e ligações telefónicas. À Ema, que me apresentou à Cespu e sem a qual eu simplesmente não me teria tornado dentista.

À Cespu e ao Diretor Professor Doutor Moreira, obrigada por me terem permitido tornar-me dentista e ter esta experiência maravilhosa em Portugal.

Obrigada à Professora Lara Sofia Barros Coelho pela sua disponibilidade sem falhas e pelos seus conselhos preciosos.



## RESUMO

**Introdução:** A Displasia Ectodérmica (DE) abrange diversos problemas dentários, os mais frequentes são a anodontia parcial ou total e as malformações dentárias. A maneira mais comum de reabilitar estes pacientes é usando próteses removíveis. Devido à falta de áreas para retenção e estabilidade de próteses nestes pacientes, são necessárias algumas alternativas de reabilitação tipo os implantes dentários.

**Objetivos:** Avaliar os diferentes tipos de tratamento protético para crianças com DE.

**Materiais e métodos:** Realizou-se uma pesquisa bibliográfica na PUBMED utilizando várias palavras-chaves. Encontramos 78 artigos dos quais 16 cumpriam com os critérios de inclusão.

**Resultados:** Vários artigos verificaram melhorias de parâmetros clínicos após reabilitação protética (DVO, função mastigatória, estética). Com 3 tipos de reabilitação oral: próteses parciais removíveis, próteses removíveis completas e próteses sobre implantes.

**Discussão:** Os especialistas oferecem diferentes opções para satisfazer as necessidades específicas dos pacientes: próteses removíveis e próteses implanto-suportadas. Nas suas escolhas, terão em conta diferentes parâmetros, como a idade, o estado de saúde, o preço e o aspeto cirúrgico.

**Conclusão:** Este estudo demonstrou que a reabilitação protética permitiu a melhoria da função mastigatória, a estética facial e a autoimagem dos pacientes. No entanto, a retenção das próteses removíveis pode ser um desafio, especialmente devido à falta de saliva e às anomalias anatômicas e morfológicas dos dentes existentes. As próteses sobre implantes oferecem maior estabilidade e retenção, mas também podem ser mais caras e requerer procedimentos cirúrgicos.

**Palavras-chaves:** "Ectodermal dysplasia", "Denture Partial", "Denture complete", "child, adolescent", "Dental Implants"



## ABSTRACT

**Introduction:** Ectodermal dysplasia (ED) encompasses several dental problems the most frequent are partial or total anodontia and dental malformations. The most common way to treat missing teeth in individuals with ectodermal dysplasia is using removable prostheses. Due to the lack of areas for retention and stability of prosthesis in these patients, some rehabilitation alternatives like dental implants are needed.

**Objectives:** To evaluate the different types of prosthetic treatment for children with ED.

**Materials and methods:** A literature search was carried out in PUBMED using various keywords. We found 78 articles of which 16 met the inclusion criteria.

**Results:** Several articles found improvements in clinical parameters after prosthetic rehabilitation (OVD, chewing function, aesthetics). With 3 types of oral rehabilitation: partial removable prostheses, complete removable prostheses and prostheses on implants.

**Discussion:** The specialists offer different options to meet the specific needs of patients: removable prostheses and implant-supported prostheses. In their choices, they will take into account different parameters such as age, health status, price, surgical aspect.

**Conclusion:** This study showed that prosthetic rehabilitation allowed the improvement of masticatory function, facial aesthetics and self-image of patients. However, retention of removable prostheses can be challenging, especially due to lack of saliva and anatomical and morphological abnormalities of existing teeth. Dentures on implants offer greater stability and retention, but can also be more expensive and require surgical procedures.

**Keywords:** "Ectodermal dysplasia", "Partial Denture", "Denture complete", "child, adolescent", "Dental Implants"



## Índice geral

<b>1. Introdução</b> .....	1
<b>2. Objetivos</b> .....	3
2.1 Objetivos Gerais .....	3
2.2 Objetivos Específicos.....	3
<b>3. Materiais e métodos</b> .....	4
3.1 Protocolo desenvolvido .....	4
3.2 Formulação do problema.....	4
3.3 Critérios da pergunta PICO .....	4
3.4 Estratégia de pesquisa .....	4
3.5 Termos de pesquisa .....	5
3.6 Critérios de inclusão.....	5
3.7 Critérios de exclusão .....	5
<b>4. Resultados</b> .....	6
4.1 Resultados da pesquisa .....	6
4.2 Características dos estudos .....	6
4.3 Extração de dados .....	7
<b>5 Discussão</b> .....	15
5.1 Apresentação clínica das anomalias dentárias.....	15
5.2 Como é que a reabilitação protésica tem ajudado os doentes? .....	16
5.2.1 Função estética.....	16
5.2.2 Reabilitação da função mastigatória e DVO .....	17
5.3 Prótese removível ou sobre implantes? .....	18
5.3.1 O principal desafio: a retenção.....	18
5.4 Reabilitação com implantes .....	19
5.4.1 Idade e maturidade esquelética .....	19
5.4.2 Número de implantes e locais anatómicos .....	20
5.4.3 Aspeto cirúrgico e anestesia geral .....	20
5.5 Proposta de protocolo a seguir .....	21
5.6 Limitações.....	22
<b>6. Conclusão</b> .....	24
<b>7. Bibliografia</b> .....	26



## Índice de figuras

Figura 1: Tipo de estudo .....	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>
Figura 2: Fluxograma da pesquisa bibliográfica .....	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>
Figura 3: Esquema representativo do protocolo a seguir no tratamento dos doentes com DE .....	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>



## Índice de tabela

Tabela 1: PICO .....	4
Tabela 2: Expressão de pesquisa avançada .....	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>
Tabela 3: Resultados das expressões da estratégia de busca .....	6
Tabela 4: Resultados relevantes dos artigos selecionados para o estudo	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>



## Lista de abreviaturas:

DE: Displasia ectodérmica

DEH: Displasia ectodérmica Hipohidrótica

DVO: Dimensão vertical da oclusão



## 1. Introdução

A Displasia Ectodérmica (DE) abrange diversas condições genéticas em que duas ou mais estruturas anatómicas derivadas da ectoderme, como pele, cabelo, unhas, dentes, glândulas sudoríparas e/ou sebáceas, lacrimais, mucosas e salivares, não se desenvolvem corretamente (1–3)

A DE foi descrita, inicialmente, em 1792 por Danz. Em 1838, Wedderburn documentou esta síndrome numa carta a Charles Darwin, onde relatou um caso de 10 membros afetados de uma família Hindu. Thurnam, em 1848, descreveu 2 casos de DE Hipohidrótica. Guilford e Hutchinson relataram independentemente casos semelhantes em 1883 e 1886, respetivamente. Em 1929, Weech introduziu o termo "displasia ectodérmica hereditária" e propôs o termo "anidrótico" para os indivíduos incapazes de transpirar. Em 1944, Felsher reviu o adjetivo de "anidrótico" para "hipohidrótico" porque se reconheceu que os indivíduos com a forma hipohidrótica não são completamente desprovidos de glândulas sudoríparas (4).

A patologia tem duas formas de classificação de acordo com a disfunção das glândulas sudoríparas:

1. A forma Hipohidrótica ou Anidrótica (DEH), também conhecida por Síndrome de Christ-Siemens-Touraine, é a mais frequente e caracteriza-se por existir uma sudorese reduzida ou até ausente, algumas das manifestações clássicas são a hipotricose ou atricose (que é a ausência ou diminuição de pelos ou cabelos), algumas manifestações orofaciais tais como a hipodontia ou anodontia (que é a alteração de forma ou número dos dentes) (5).
2. A forma Hidrótica também chamada de Síndrome de Clouston, existe produção normal de suor, são observadas alopecia, unhas distróficas e hiperqueratose palmo-plantar. Entretanto, existem mais de 200 descrições de formas clínicas de DE na literatura científica (5)

A DEH está associada ao cromossomo X e geralmente ela apresenta formas mais graves em indivíduos do sexo masculino, enquanto as mulheres portadoras apresentam uma variedade de sintomas, que podem ser leves ou graves, dependendo dos níveis de inativação do cromossomo X (1,5).

Os problemas dentários mais comuns nos pacientes são as anomalias dentárias, sendo as mais frequentes a anodontia parcial ou total e as malformações dentárias. Os incisivos e caninos frequentemente apresentam uma forma cônica, enquanto o taurodontismo afeta principalmente os segundos molares se estiverem presentes. O diagnóstico da DEH pode ser difícil durante o período neonatal e na infância, já que a falta de dentes e poucos cabelos são sinais normais nessa idade. O diagnóstico geralmente é feito durante a infância, com base nos antecedentes e no exame clínico (2). Crianças com DEH podem ter uma "aparência de homem velho" devido a lesões de pele eczematosa, diminuição da dimensão vertical da oclusão (DVO) e oligodontia, o que afeta sua autoimagem (6). A partir dos 9 anos, as crianças com deficiências frequentemente se tornam conscientes de suas diferenças e enfrentam dificuldades na interação social e bem-estar emocional, levando ao isolamento (7)

A maneira mais comum de tratar dentes ausentes em indivíduos com DE é usando próteses removíveis (8). Crianças com essa condição frequentemente têm estrutura óssea insuficiente devido à ausência de dentes, o que torna a realização de próteses mais desafiante (1)

Devido à falta de áreas para retenção e estabilidade de próteses nestes pacientes, são necessárias algumas alternativas de reabilitação sendo os implantes dentários uma boa opção (1,8)

Os casos de DE são extremamente raros e é ainda mais difícil encontrar informações sobre a sua gestão em medicina dentária. O presente estudo reúne os vários trabalhos realizados isoladamente, fornecendo uma visão global do que está a ser feito atualmente.

## 2. Objetivos

### 2.1 Objetivos Gerais

Os objetivos gerais consistem em avaliar os diferentes tipos de tratamento protético para crianças com DE.

### 2.2 Objetivos Específicos

Os objetivos específicos consistem em:

- Explorar as diferentes opções de reabilitação protética para crianças com DE
- Descrever as manifestações orais
- Fornecer informações úteis para os profissionais na escolha do tratamento mais adequado aos pacientes

### 3. Materiais e métodos

#### 3.1 Protocolo desenvolvido

Para elaboração desta revisão sistemática integrativa, foi desenvolvido um protocolo de acordo com a declaração PRISMA 2020 (guia de referências para revisões sistemáticas).

#### 3.2 Formulação do problema

A seguinte questão central foi desenvolvida com base no desenho do estudo População, Intervenção, Comparação e Resultado (PICO):

Quais são as diferentes opções de tratamento para as crianças com DE ?

#### 3.3 Critérios da pergunta PICO

*Tabela 1: PICO*

População (population)	Crianças com DE com idade igual ou inferior a 12 anos
Intervenção (intervention)	Reabilitação com próteses dentárias
Comparação (comparison)	Compara diferentes tipos de próteses removíveis e fixas
Resultados (outcomes)	Avaliação de vários parâmetros clínicos

#### 3.4 Estratégia de pesquisa

A pesquisa bibliográfica foi realizada no motor de busca da Pubmed, entre o dia 12/02/2023 e o dia 05/03/23, com um limite temporal de 15 anos

### 3.5 Termos de pesquisa

No intervalo temporal estabelecido, a pesquisa foi efetuada com os seguintes termos:

Ectodermal dysplasia [MeSH Terms] ; Denture Partial [MeSH Terms] ; Denture complete [MeSH Terms] ; child [MeSH Terms] ; adolescent [MeSH Terms]

### 3.6 Critérios de inclusão

Os critérios de inclusão utilizados para a pesquisa de artigos foram os seguintes:

- Artigos publicados de 2008 até 2023
- Estudos em Inglês
- Artigos que incluam informações relevantes sobre os tratamentos para as crianças doentes com DE com menos de 12 anos
- Estudos randomizados controlados, estudos comparativos, estudos prospectivos e retrospectivos e estudos observacionais longitudinais e transversais (relatos de casos, caso-controle e coorte).

### 3.7 Critérios de exclusão

Os critérios de exclusão utilizados para a pesquisa de artigos foram os seguintes:

- Fontes não primárias
- Artigos anteriores a 2008
- Artigos com idioma diferente do Inglês
- Artigos cujo título e/ou resumo não se enquadrassem no tema abordado neste estudo
- Artigos cuja leitura na íntegra não forneceu informações relevantes.

## 4. Resultados

### 4.1 Resultados da pesquisa

A pesquisa de artigos na base de dados Pubmed foi realizada de acordo com a combinação das palavras-chave com os operadores booleanos, de acordo com a tabela 2, podemos ver os resultados da estratégia de pesquisa na tabela 3.

*Tabela 2: Resultados das expressões da estratégia de busca*

Base de dados:	Estratégia de busca	Artigos identificados
PUBMED		
#1	(Ectodermal dysplasia [MeSH Terms]) AND ((Denture Partial[MeSH Terms]) OR (Denture complete[MeSH Terms])) AND ((child[MeSH Terms]) OR (adolescent[MeSH Terms]))	45
#2	(Ectodermal dysplasia [MeSH Terms] ) AND (Dental Implants[MeSH Terms]) ) AND ((child[MeSH Terms]) OR (adolescent[MeSH Terms]))	33

Esta pesquisa permitiu a identificação de 78 artigos. Deste 4 foram eliminados por duplicidade utilizando o Zopico. Dos restantes, 28 foram eliminados após leitura do título e abstract e 31 foram eliminados após leitura completa. O resultado da seleção resultou em 15 artigos e 2 foram encontrados na bibliografia secundária, por pesquisa manual.

### 4.2 Características dos estudos

A classificação dos diferentes tipos de estudos encontrados nos 17 artigos foi:

- 1 estudo retrospectivo
- 14 casos clínicos
- 1 series de casos clínicos

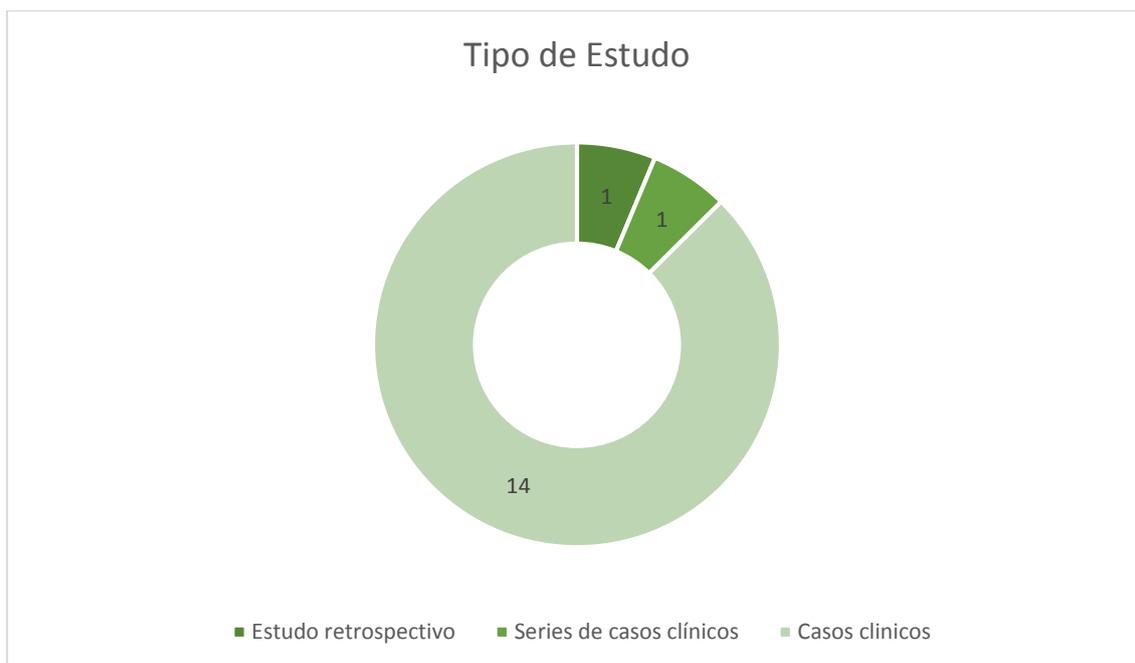


Figura 1: Tipo de estudo

### 4.3 Extração de dados

Cada artigo foi analisado, encontrando-se os resultados apresentados na tabela seguinte: (Tabela 4)

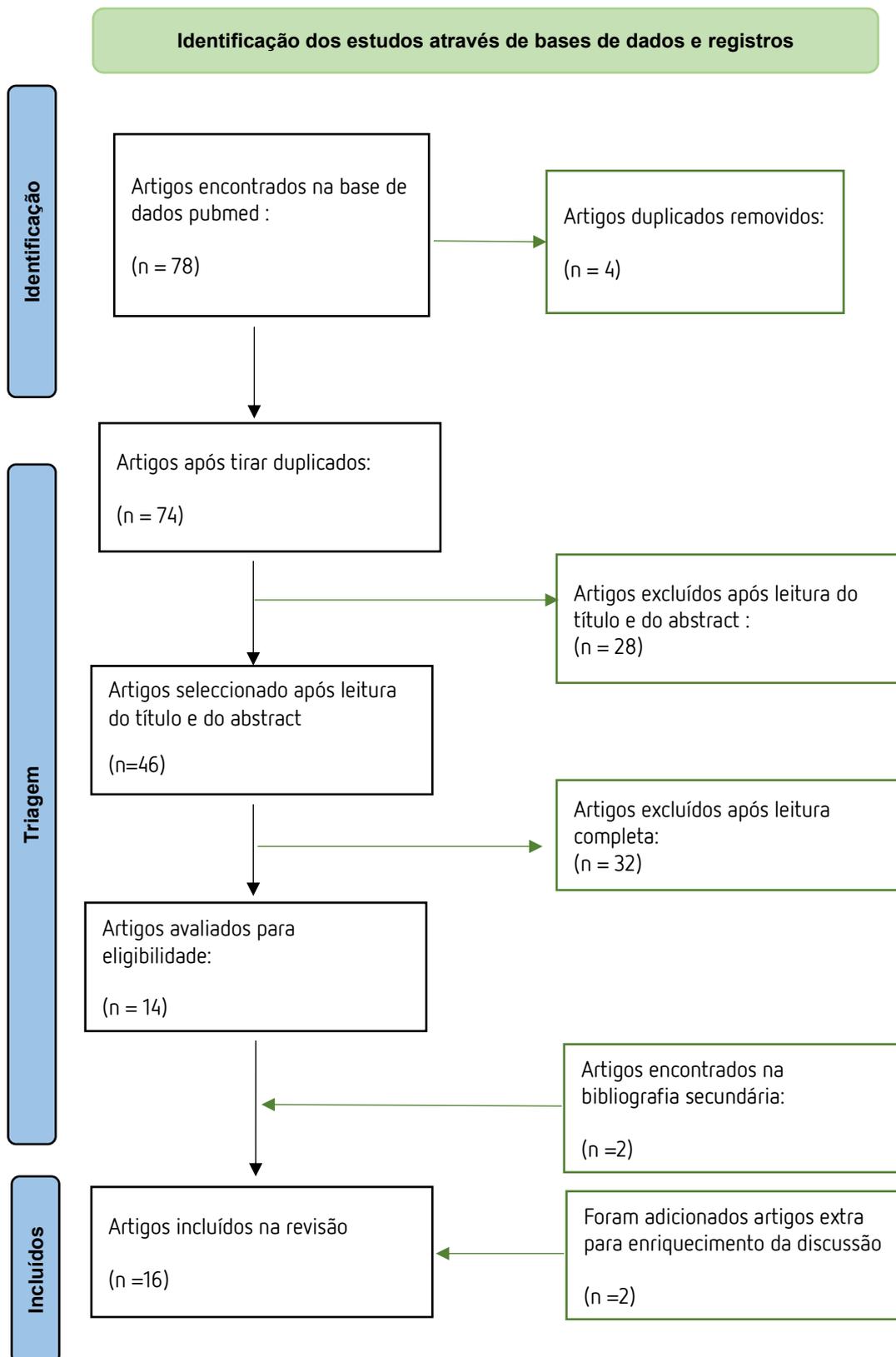


Figura 2: Fluxograma da pesquisa bibliográfica

Tabela 3: Tabela dos resultados

Autores/ Ano	Tipo artigo	Objetivo	População	Follow up	Manifestações orais	Tipo de reabilitação	Resultados
<b>Bergendal B. et al. 2008</b> (9)	Estudo retrospectivo	Avaliação da taxa de sobrevivência de reabilitação com implantes dentários em crianças com DEH	5 crianças e com idade inferior a 12 anos	20 anos	Anodontia na mandíbula	Prótese sobre implantes  14 implantes  3 pacientes com 2 implantes mandibulares  2 pacientes com 4 implantes mandibulares	Nove de 14 implantes colocados em crianças na mandíbula foram perdidos  (35.7% de taxa de sobrevivência)
<b>Khazaie R. et al. 2010</b> (7)	Caso Clínico	Avaliar a reabilitação protética de um paciente com DEH	Rapaz de 11 anos	5 anos	Dentes deformados  Anodontia total na mandíbula  Anodontia parcial maxilar: presença dos 2 incisivos centrais, os 2 caninos e os 2 primeiros pré-molares  DVO reduzida	Prótese total mandibular removível	Problema com a estabilidade da prótese  Resultado estético aceitável  Otimização do equilíbrio das forças oclusais  Melhoria da função mastigatória  Prótese mandibular partida após 3 anos
<b>Derbanne M. et al 2010</b> (10)	Caso Clínico	Avaliar a reabilitação protética numa criança com DEH	Rapaz de 2 anos	6 meses	Anodontia total bimaxilar  Hábito de interposição lingual forte  Desvio lateral da mandíbula	Prótese total removível bimaxilar	Posição relaxada  Desvio lateral da mandíbula muito reduzido  Melhoria da função mastigatória

					O plano oclusal estava inclinado para o lado direito		
					Retrusão maxilar		
<b>Montanari M et al, 2012 (11)</b>	Serie de casos clínicos	Avaliar a reabilitação protética através da comparação de próteses fixas e removíveis em crianças com DEH	20 crianças entre 2 e 7 anos	5 anos	Anodontia total ou parcial  Rebordo alveolar mandibular reabsorvido  Malformações dos dentes incisivos e caninos (forma conoide)  2ºs molares na maioria com taurodontismo	Próteses fixas sobre dentes e próteses removíveis	A aceitação das próteses removíveis foi maior em pacientes com mais dentes próprios.  As próteses fixas mostraram um nível mais elevado de aceitação do que prótese removível
<b>Shigli A. et al, 2012 (2)</b>	3 casos clínicos	Avaliar a reabilitação protética de pacientes com DEH	2 meninos de 9 anos e 1 de 10 anos	6 meses	1º caso: anodontia parcial dos dentes decíduos, rebordo alveolar reabsorvido, crista alveolar em forma de lâmina de faca, dentes existentes extremamente afunilados e espaçados  2º caso: rebordo alveolar reabsorvido, caninos decíduos maxilares e mandibulares conoides  3º caso: anodontia parcial com presença dos incisivos centrais cónoides na maxilla	1º caso: Prótese parcial removível  2º caso: Prótese parcial removível  3º caso: prótese com fixação intracoronal sobre dentes naturais	1º caso: Melhoria da oclusão  2º caso: tinha alguma dificuldade em aceitar as próteses e não as conseguia manter na boca  3º caso: não teve qualquer problema particular, a fixação coronal permitiu uma boa retenção da prótese  Em todos os casos: Melhoria da função mastigatória
<b>Bhalla G. et al, 2013 (12)</b>	Caso clínico	Observar o efeito da prótese removível total no crescimento e	Rapaz de 5 anos	5 anos	Anodontia total bimaxilar  Maloclusão classe III	Prótese total removível bimaxilar	Restauração da DVO

		desenvolvimento de um paciente com DEH			DVO extremamente diminuída		Diminuição do desenvolvimento da classe III de Angle  Melhoria da relação entre os maxilares
<b>Paulus C. et al, 2013 (13)</b>	Caso clínico	Avaliação da reabilitação com implantes dentários de um paciente com DEH	Rapaz de 6 anos	6 meses	Três caninos cónicos (23,33 e 43)  Anodontia parcial  Dois gérmemes distróficos  Candidíase oral	Prótese sobre implantes:  5 implantes sinfisiários mandibulares	Função mastigatória reabilitada  A estética foi restaurada : os rácios labiais foram normalizados  Restauração da DVO
<b>Fraiz F. et al, 2013 (6)</b>	Caso clínico	Acompanhar o desenvolvimento oral de um paciente com DEH reabilitado com uma prótese removível	Rapaz de 3 anos	11 anos	Anodontia parcial bimaxilar  Forma anormal dos incisivos superiores primários	Prótese parcial removível bimaxilar	Melhoria da postura da mandíbula  Melhoria da relação entre os maxilares  Utilização de próteses temporárias sucessivas
<b>Trivedi B. et al, 2013 (14)</b>	Caso clínico	Avaliação de próteses totais e parciais para uma criança com DEH	Rapaz de 4 anos	3 semanas	Maxila : incisivos centrais cónicos, presença de segundos molares primários  Anodontia total da mandíbula	Prótese parcial maxilar removível  Prótese total removível mandibular	Boa estabilidade oclusal e ajustamento da DVO

<b>Bergendal B. et al, 2015 (15)</b>	Caso clínico	Avaliação da reabilitação com implantes dentários numa criança com DEH	Rapaz de 6 anos	25 anos	Anodontia total mandibular  Anodontia parcial na maxila: a dentição decídua consistia em dois incisivos centrais conoides e dois de desenvolvimento tardio, a dentição permanente de dois incisivos centrais malformados e dois primeiros molares	Prótese sobre implantes: 2 implantes sinfisiários mandibulares	Estética satisfatória durante toda a sua juventude  Ainda sem cárie aos 31 anos de idade e sofreu apenas pequenas complicações orais  Reabsorção óssea
<b>Mello B. et al, 2015 (16)</b>	Caso clínico	Avaliação de uma reabilitação oral de uma criança com DEH usando prótese dentária suportada por mini-implantes	Menina de 9 anos	6 anos	Hipodontia, com presença de quatro dentes erupcionados, e dois dentes conoides, DVO reduzida, xerostomia, diastemas, germes dentários dos primeiros molares mandibulares	Prótese sobre implante com dois mini-implantes sinfisiários mandibulares	O paciente relatou uma boa adaptação com a prótese dentária e satisfação com o tratamento:  Melhorou a eficácia mastigatória, a deglutição, a capacidade fonética e estética  Satisfatório para a retenção protética  Ausência de reabsorção óssea na zona da sínfise
<b>Maroulakos G et al, 2016 (8)</b>	2 casos clínicos	Avaliação de uma reabilitação oral com próteses removíveis para pacientes com ED	1º caso : rapaz de 3 anos  2º caso : rapaz de 4 anos	mais de 2 anos	Caso 1: ausência de 8 dentes decíduos e 17 dentes permanentes  Caso 2: presença dos caninos decíduos com cristas alveolares subdesenvolvidas	Próteses removíveis parciais	Caso 1: melhoria da aparência do paciente, da eficiência mastigatória, da fala e da deglutição  A prótese foi bem tolerada  Foi realizada uma nova prótese dentária maxilar aos 6 anos de idade para acomodar a erupção dos primeiros molares permanentes

							Caso 2: melhoria da estética e da função mastigatória,
<b>Cezária Triches T. et al, 2017 (3)</b>	Caso clínico	Avaliar a reabilitação oral compreendendo próteses completas suportadas por implantes para um paciente com DEH	Menina de 8 anos	4 anos	DVO reduzida  Microdontia  Freio labial superior hipertrófico com uma inserção baixa  Anodontia parcial  Desenvolvimento radicular  Grande câmara pulpar	Próteses fixas completas implanto-suportadas  4 implantes sinfisiários mandibulares	Paciente satisfeito com o resultado da reabilitação oral  Boa adaptação da paciente com à prótese  Resultados satisfatórios a nível fonético, estético e da função mastigatória  Os implantes continuam a apresentar um posicionamento e uma osteointegração favoráveis
<b>Kilic S. et al, 2017 (1)</b>	Caso clínico	Avaliação da taxa de sobrevivência de um Mini Implante dentário retido com uma sobredentadura numa criança com DEH	Rapaz de 6 anos	6 anos	Anodontia total mandibular e parcial maxilar (com dois primeiros molares com graves atrofia da crista alveolar e dois segundos molares)  Osso alveolar reabsorvido	Prótese sobre implante  2 implantes sinfisiários mandibulares	Osteointegração favorável  Não ocorreram problemas funcionais e estéticos relacionados com a prótese
<b>Knobloch L. et al, 2018 (17)</b>	Caso clínico	Avaliação da colocação precoce de implantes para um paciente com DEH	Rapaz de 9 anos	13 anos	Dentes definitivos: incisivos centrais e laterais maxilares e primeiros molares mandibulares e maxilares.  Molar decíduo maxilar esquerdo anquilosado e segmento maxilar posterior esquerdo impactado.  O rebordo alveolar anterior mandibular reabsorvido	Prótese sobre implante  2 implantes sinfisiários mandibulares	Restabelecimento do plano oclusal  Boa retenção e estabilidade da prótese  Redução da reabsorção do osso alveolar  O paciente tolerou bem o procedimento

<p>Ou-Yang L. et al, 2019 (18)</p>	<p>2 casos clínicos</p>	<p>Apresentar o papel de uma prótese oral precoce na reabilitação de 2 irmãs gémeas com DE</p>	<p>Gémeas de 3 anos</p>	<p>3 anos</p>	<p>Incisivos e caninos decíduos ausentes e alguns molares decíduos malformados com esmalte hipoplástico e grandes lesões cariosas em ambas as arcadas.</p> <p>Cristas alveolares reabsorvidas</p> <p>Maloclusão de classe III</p> <p>Redução do DVO</p>	<p>Próteses fixas parciais</p>	<p>Restauração da DVO</p> <p>Melhoria da estética</p> <p>Melhoria da função mastigatória</p>
------------------------------------	-------------------------	--	-------------------------	---------------	---	--------------------------------	--

## 5 Discussão

Os nossos resultados mostram 3 tipos de reabilitação oral:

**Próteses parciais removíveis:** Nos casos em que faltam alguns dentes, podem ser utilizadas próteses parciais removíveis para substituir os dentes em falta. Estas próteses são feitas à medida e são fixadas aos dentes adjacentes com grampos metálicos (8,15). Podem ser ajustadas e modificadas em função do crescimento da criança e do desenvolvimento dos seus dentes (7,14,15).

**Próteses removíveis completas:** Nos casos de anodontia em que faltam todos os dentes, podem ser utilizadas próteses removíveis completas. Estas próteses são concebidas para se adaptarem à forma e ao tamanho da boca da criança. Podem ser removidas para limpeza e manutenção (19).

**Próteses sobre implantes :** Nalguns casos, quando a criança atinge uma certa fase de desenvolvimento ósseo, os implantes dentários podem ser considerados. Estes são inseridos cirurgicamente no osso maxilar (13) e servem de base sólida para as próteses que quando suportadas por implantes oferecem maior estabilidade e retenção do que as próteses amovíveis, o que pode melhorar a função mastigatória e a estética (1).

A escolha do tratamento protético será feita pelas equipas e será adaptada à idade e à fase de crescimento do paciente.

### 5.1 Apresentação clínica das anomalias dentárias

O número de dentes na dentição permanente não é constante na maioria dos indivíduos. Na maioria dos casos, os dentes apresentam uma dismorfose dentária caracterizada por uma aparência atípica. Os incisivos e caninos são conoidais (3,11,16). Nas zonas edêntulas, o osso alveolar não se desenvolve corretamente e pode reabsorver (1,2,17,18) Daí a necessidade de colocar um aparelho na criança.

Na direção vertical, observamos uma diminuição da DVO nestes indivíduos (3,12,18). Isto deve-se a uma perturbação da fisiologia dos músculos mastigatórios e a uma alteração do especto facial (10,13).

Na direção sagital / ântero-posterior Devido à falta de vários dentes, não há oclusão intermaxilar por falta de dentes. Como resultado, notamos um deslizamento mandibular (uma anomalia funcional que resulta em classe III devido a uma posição para a frente da mandíbula) em alguns indivíduos (12,18).

Também se observa uma ausência de glândulas salivares nos indivíduos afetados. Isto é responsável pela hiposalia (diminuição da secreção de saliva) ou asialia (ausência de saliva), que resulta numa boca seca (3,8). Esta boca seca pode levar a uma maior suscetibilidade a cáries e gengivite (3).

Outras manifestações dentárias descritas na literatura incluem o taurodontismo (11)(malformação dos molares com uma câmara aumentada) (5).

É frequentemente necessária uma alimentação semi-líquida ou líquida pouco diversificada (18). Como resultado, observa-se um mau desempenho das funções orais: mastigação, deglutição, fonação e respiração (5).

## 5.2 Como é que a reabilitação protésica tem ajudado os doentes?

### 5.2.1 Função estética

Nos vários casos clínicos estudados, foram observados vários problemas estéticos:

Falta de suporte nos tecidos moles do rosto, incluindo as bochechas. Com a perda de dentes, o resultado é uma falta de suporte que faz com que as bochechas descaiam, dando ao rosto uma aparência afundada ou oca (1,8).

Perda da altura facial: Os dentes contribuem para a verticalidade e altura do rosto. Quando se perdem dentes, a distância entre o maxilar superior e o inferior pode diminuir, resultando numa perda de altura facial. Este facto pode dar ao rosto um aspecto envelhecido (6,8).

Alterações no perfil facial: A ausência de dentes pode levar a alterações no perfil facial. A perda dos dentes anteriores superiores pode levar a uma retração do lábio superior e a uma menor projeção do lábio inferior, alterando assim o aspeto do perfil facial (1).

Perda de suporte labial: Os dentes fornecem suporte estrutural aos lábios e a sua perda pode levar a uma perda de suporte. Isto pode resultar em lábios que parecem mais finos, afundados ou puxados para dentro, o que pode alterar a estética do sorriso e do rosto como um todo (2,11).

Estas alterações conduzem a um envelhecimento da aparência do doente e podem ter um impacto na vida social e na auto-estima do doente (1).

A reabilitação protética, com implantes ou próteses removíveis, ajudará a restabelecer a altura facial e a distância intermaxilar, o que terá um efeito de rejuvenescimento na aparência do paciente. Além disso, no caso apresentado no estudo de Bhalla et al (12), a análise cefalométrica mostrou que uma DVO correta foi estabelecida com o uso de próteses removíveis, o que, ao mesmo tempo, reduziu o desenvolvimento da Classe III de Angle, melhorando a relação entre os dois maxilares (12).

### 5.2.2 Reabilitação da função mastigatória e DVO

A mastigação ajuda-nos a digerir melhor os alimentos e esta fase é essencial. A ausência de dentes obriga a criança a ter uma alimentação líquida ou semi-líquida e pode provocar perturbações no crescimento (veja um exemplo de uma criança que não se desenvolve bem), bem

como problemas digestivos. O atraso no crescimento pode ser evitado através da colocação precoce de aparelhos nas crianças que sofrem de DE (isto permitir-lhes-á ganhar peso) (2,3).

Tal como as próteses removíveis convencionais, as próteses implanto-suportadas melhoram a relação intermaxilar, reforçando o crescimento ósseo e estimulando-o, permitindo assim reabilitar a atividade muscular (13). Isto leva a melhorias a nível dietético, estético, psicológico, estomatognático e funcional (3,14,16).

A falta de crescimento vertical é a principal causa do crescimento anormal dos côndilos das articulações temporomandibulares, levando à rotação anterior e superior da mandíbula (Fraiz), seguida de uma diminuição da altura do terço inferior da face. No caso apresentado no estudo de Bhalla et al (12), a análise cefalométrica mostrou que foi estabelecida uma dimensão vertical correta através do uso de próteses removíveis, o que simultaneamente reduziu o desenvolvimento da Classe III de Angle, melhorando a relação entre os dois maxilares (12).

### 5.3 Prótese removível ou sobre implantes?

#### 5.3.1 O principal desafio: a retenção

O principal desafio na reabilitação oral de crianças é proporcionar uma retenção que não afete negativamente o crescimento esquelético (5).

A presença de saliva desempenha um papel importante na retenção da prótese. No entanto, a mucosa oral das crianças é frequentemente seca (diretamente relacionada com a DE) e o processo alveolar é frequentemente fino e reabsorvido. Por conseguinte, é difícil conseguir uma boa retenção e estabilidade (1). O desenvolvimento de candidíase oral também contribui para a rejeição de aparelhos removíveis (13).

Além disso, os problemas associados às anomalias anatômicas e morfológicas dos dentes existentes e às margens alveolares reabsorvidas podem resultar numa fraca retenção e estabilidade das próteses removíveis (3,8,16).

A utilização de uma prótese implanto-suportada otimiza a retenção das dentaduras. Contudo, estas tendem a ser mais caras do que as próteses removíveis devido ao seu design mais avançado e à necessidade de procedimentos cirúrgicos para colocar os implantes dentários.

As próteses implanto-suportadas podem oferecer uma melhor estabilidade e durabilidade a longo prazo, mas implicam um custo inicial mais elevado (16).

## 5.4 Reabilitação com implantes

### 5.4.1 Idade e maturidade esquelética

As próteses removíveis podem ser utilizadas a partir dos 3 anos de idade (19). A partir dos 6 anos de idade, recomenda-se a utilização de implantes mandibulares sinfisários suportados por implantes. Por razões de maturidade anatômica (1). O crescimento transversal da mandíbula anterior está completo com o aparecimento dos incisivos laterais. Além disso, com a ausência de dentes, não há crescimento vertical. A cessação precoce do crescimento transversal e a ausência de crescimento vertical minimizam o risco de complicações associadas à colocação precoce de implantes na mandíbula anterior (17).

Nos casos estudados, a média geral para a colocação de implantes foi de 7,5 anos. O caso mais jovem foi de 6 anos para Bergendal B et al (15).

#### 5.4.2 Número de implantes e locais anatómicos

O principal desafio na reabilitação oral de crianças é proporcionar uma retenção que não afecte negativamente o crescimento esquelético.

A utilização de uma prótese suportada por implantes otimiza a retenção das próteses dentárias. no entanto ao contrário dos dentes naturais, os implantes intra-ósseos não têm a capacidade de sofrer movimentos fisiológicos e erupções compensatórias porque não possuem ligamentos periodontais (3).

Consequentemente, os implantes osteointegrados são semelhantes a dentes anquilosados e ficam submersos à medida que os dentes naturais vizinhos continuam a erupcionar durante o processo de crescimento (1).

Recomenda-se que os implantes endósseos sejam colocados na região da sínfise mandibular, entre os dois orifícios do queixo (13). Os nossos vários estudos de caso mostraram que a utilização de 2 implantes sinfisários é suficiente para uma prótese estabilizada por implantes.

#### 5.4.3 Aspeto cirúrgico e anestesia geral

O procedimento cirúrgico consiste na colocação de implantes dentários no maxilar da criança. O cirurgião oral efetua uma incisão na gengiva para aceder ao osso e em seguida, coloca os implantes nos locais pretendidos. Depois disso, a gengiva é suturada. As fases cirúrgicas da reabilitação com implantes envolvem riscos não negligenciáveis, que podem ser assustadores para uma criança pequena e para os seus pais (13).

A cirurgia é efetuada sob anestesia geral para garantir o conforto e a segurança da criança (1,9,13).

Além disso, as dimensões reduzidas dos maxilares e as condições intra-operatórias associadas à DE podem levar ao fracasso da operação, como observado no estudo de Bergendal et al (9). Com uma sobrevivência do implante de apenas 35,7%.

### 5.5 Proposta de protocolo a seguir

A reabilitação protética removível tem sido relatada em muitos casos de DE com hipodontia, e a prótese implanto-suportada é frequentemente a segunda escolha após a falha da prótese removível (6). No entanto, nenhum estudo apresenta sistematicamente os fatores e as orientações que podem ajudar no processo de tomada de decisão relativamente ao tipo de prótese mais adequado.

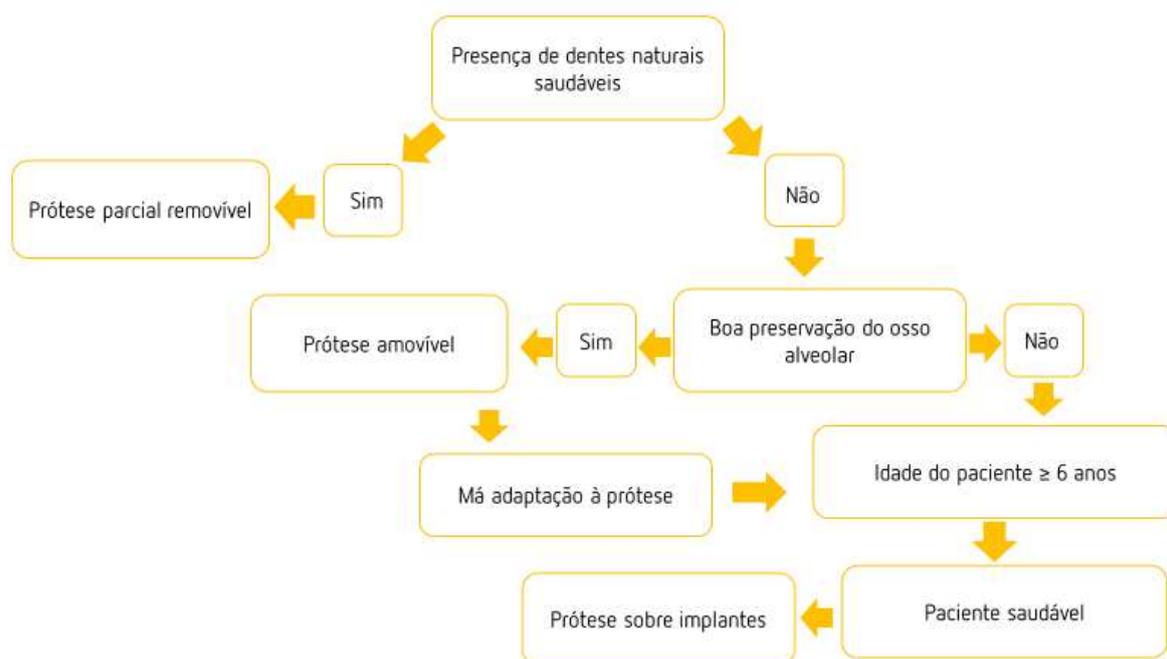


Figura 3: Esquema representativo do protocolo a seguir no tratamento dos doentes com DE

Esta é apenas uma sugestão baseada na leitura dos vários artigos, ma seria interessante chegar a um consenso dos diferentes profissionais de saúde sobre a gestão desta doença.

## 5.6 Limitações

A DE é heterogénea do ponto de vista clínico, com sintomas e manifestações orais que variam de um indivíduo para outro. Isso torna difícil estabelecer protocolos de tratamento padronizados para todas as crianças com essa condição.

Além disso, o tratamento dentário de crianças com ED requer frequentemente um acompanhamento a longo prazo para monitorizar e ajustar os tratamentos. No entanto, devido à raridade da condição, pode ser difícil encontrar profissionais de saúde que realizem este acompanhamento a longo prazo e publiquem os seus resultados.

Deve também notar-se que os estudos de casos clínicos se centram geralmente em descrições detalhadas de um único doente, o que limita a possibilidade de comparar diferentes abordagens de tratamento.

Os estudos de casos clínicos podem também ter maior probabilidade de serem publicados se apresentarem resultados incomuns. Isto pode levar a um viés de publicação, em que os resultados negativos ou menos notáveis não são comunicados, o que pode distorcer a perceção global da eficácia das intervenções.

Em consequência, ainda há falta de estudos sobre o tratamento precoce de crianças com DE: a maioria destes estudos são casos clínicos de fiabilidade científica limitada.

## 6. Conclusão

A DE hipohidráulica está ligada ao cromossomo X e geralmente afeta mais gravemente os indivíduos do sexo masculino, enquanto as mulheres portadoras podem apresentar uma variedade de sintomas, que podem ser leves ou graves. Os problemas dentários são comuns nesses pacientes, incluindo anomalias dentárias, como anodontia parcial ou total e malformações dentárias.

A reabilitação protética é uma abordagem terapêutica comumente utilizada para tratar a ausência de dentes em indivíduos com DE. As opções de reabilitação incluem próteses parciais removíveis, próteses removíveis completas e próteses sobre implantes. Cada opção tem suas vantagens e desvantagens, e a escolha do tratamento mais adequado depende da idade e do estágio de crescimento do paciente.

A reabilitação protética tem como objetivo melhorar a função mastigatória, a estética facial e a autoimagem do paciente. Ela pode ajudar a restabelecer a altura facial, melhorar a relação intermaxilar, proporcionar suporte aos tecidos moles do rosto e melhorar a função mastigatória.

Além disso, a reabilitação protética pode ter um impacto positivo na vida social e na autoestima do paciente.

No entanto, a retenção das próteses removíveis pode ser um desafio, especialmente devido à falta de saliva e às anomalias anatômicas e morfológicas dos dentes existentes. As próteses sobre implantes oferecem maior estabilidade e retenção, mas também podem ser mais caras e requerer procedimentos cirúrgicos.

Como não existe um protocolo padrão ou mesmo um consenso geral entre os investigadores relativamente aos procedimentos e indicações para a colocação de implantes dentários convencionais ou temporários ou provisórios, todos os riscos e benefícios devem ser avaliados

caso a caso e os clínicos devem selecionar a técnica a ser utilizada com base no senso comum, conhecimento e experiência profissional.

Seria interessante criar programas de acompanhamento a longo prazo com um protocolo de gestão dos doentes com DE. Também seria importante criar um questionário a ser entregue aos pais dos pacientes após os tratamentos, o que permitiria avaliar a taxa de sucesso ou de insucesso dos diferentes tratamentos efetuados.

## 7. Bibliografia

1. Kilic S, Altintas SH, Yilmaz Altintas N, Ozkaynak O, Bayram M, Kusgoz A, et al. Six-Year Survival of a Mini Dental Implant-Retained Overdenture in a Child with Ectodermal Dysplasia. *J Prosthodont.* 2017 Jan;26(1):70–4.
2. Shigli A, Airen Sarkar P. Prosthodontic management of patients with Christ-Siemens-Touraine syndrome. *Case Reports. BMJ Case Rep.* 2012 Jun 28.
3. Cezária Triches T, Ximenes M, Oliveira de Souza JG, Rodrigues Lopes Pereira Neto A, Cardoso AC, Bolan M. Implant-supported Oral Rehabilitation in Child with Ectodermal Dysplasia — 4-year Follow-up. *Bull Tokyo Dent Coll.* 2017;58(1):49–56.
4. Prashanth S, Deshmukh S. Ectodermal Dysplasia: A Genetic Review. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2012 Dec;5(3):197–202.
5. Halai T, Stevens C. Ectodermal dysplasia: a clinical overview for the dental practitioner. *Dent Update.* 2015 Oct 2;42(8):779–90.
6. Fraiz FC, Gugisch RC, Cavalcante-Leão BL, Macedo LM. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: A Clinical Case with a Longitudinal Approach. *J Contemp Dent Pract.* 2014 Dec;15(6):788–91.
7. Khazaie R, Berroeta EM, Borrero C, Torbati A, Chee W. Five-Year Follow-Up Treatment of an Ectodermal Dysplasia Patient with Maxillary Anterior Composites and Mandibular Denture: A Clinical Report. *J Prosthodont.* 2010 Feb 25;19(4):294–8.
8. Maroulakos G, Artopoulou I, Angelopoulou M V., Emmanouil D. Removable partial dentures vs overdentures in children with ectodermal dysplasia: two case reports. *Eur Arch Paediatr Dent.* 2016 Jun 8;17(3):205–10.

9. Bergendal B, Ekman A, Nilsson P. Implant failure in young children with ectodermal dysplasia: a retrospective evaluation of use and outcome of dental implant treatment in children in Sweden. *Int J Oral Maxillofac Implants*. 2008;23(3):520–4.
10. Derbanne MA, Sitbon MC, Landru MM, Naveau A. Case report: Early prosthetic treatment in children with ectodermal dysplasia. *Eur Arch Paediatr Dent*. 2010 Dec;11(6):301–5.
11. Montanari M, Callea M, Battelli F, Piana G. Oral rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. *BMJ Case Rep. Case Reports*. 2012 Jun 21.
12. Bhalla G, Agrawal KK, Chand P, Singh K, Singh BP, Goel P, et al. Effect of Complete Dentures on Craniofacial Growth of an Ectodermal Dysplasia Patient: A Clinical Report. *J Prosthodont*. 2013 Aug;22(6):495–500.
13. Paulus C, Martin P. Hypodontia due to ectodermal dysplasia: Rehabilitation with very early dental implants. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale*. 2013 Jun;114(3):e5–8.
14. Trivedi BD. Complete and Removable Partial Prosthesis for a Child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *Int J Clin Pediatr Dent*. 2013 Apr;6(1):71–4.
15. Bergendal B, Bjerklin K, Bergendal T, Koch G. Dental Implant Therapy for a Child with X-linked Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia— Three Decades of Managed Care. *Int J Prosthodont*. 2015 Jul;28(4):348–56.
16. Mello BZF, Silva TC, Rios D, Machado MAAM, Valarelli FP, Oliveira TM. Mini-implants: Alternative for Oral Rehabilitation of a Child with Ectodermal Dysplasia. *Braz Dent J*. 2015 Feb;26(1):75–8.

17. Knobloch LA, Larsen PE, Saponaro PC, L'Homme-Langlois E. Early implant placement for a patient with ectodermal dysplasia: Thirteen years of clinical care. *J Prosthet Dent.* 2018 May;119(5):702–9.
  
18. Ou-Yang LW, Li TY, Tsai AI. Early prosthodontic intervention on two three-year-old twin girls with ectodermal dysplasia. *Eur J Paediatr Dent.* 2019 Jun;20(2):139–42.