**ACOMPANHAMENTO DE 6 ANOS DE UM PACIENTE COM DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOIDRÓTICA: RELATO DE CASO CLÍNICO**

¹Maria Clara Sousa Lima; ¹Jamile Costa Leal; ¹Pedro Jackson dos Santos Benicio; ¹Maria Jayanne dos Santos Benicio; ²Robério Araújo de Carvalho; 3Antonione Santos Bezerra Pinto

¹ Discente do curso de medicina da Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí – FAHESP / Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba – IESVAP. Parnaíba. E-mail: mariaclaralima98@yahoo.com.br

² Discente do curso de medicina pela Universidade Federal do Piauí - UFPI.

3 Docente do curso de medicina da Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí – FAHESP / Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba – IESVAP. Parnaíba.

INTRODUÇÃO: A displasia ectodérmica representa um grupo de condições hereditárias caracterizadas por anomalias em duas ou mais estruturas de origem ectodérmica, compreendem um amplo grupo de afecções clínicas e geneticamente heterogêneas, tais como: pêlos, dentes, unhas e glândulas sudoríparas. A prevalência é estimada entre 1,6 e 22 por 100.000 pessoas. As formas mais comuns de DE são os tipos hipoidróticos (síndrome de Christ-Siemens-Touraine) e os tipos hidrotéticos (síndrome de Clouston). O primeiro apresenta hipodontia ou anodontia, hipotricose e hipoidrose ou anidrose, enquanto o último é mais grave, envolvendo distrofia ungueal, hipotricose e queratodermia palmoplantar. Devido os aspectos anormais característicos da Doença e sintomatologia observada, há uma maior facilidade em fechamento do diagnóstico pelo cirurgião-dentista. O tratamento dá-se de maneira sintomática para suas diversas manifestações. Em geral, trata-se de procedimentos precários, mas que corrigem ou ocultam os defeitos, devendo-se ressaltar que os procedimentos terapêuticos devem ser contínuos. Além disso, o tratamento em indivíduos com tal anomalia corrobora para uma mudança positiva de comportamento e recuperação da autoestima, visto que os portadores da doença costumam ser retraídos, tímidos e insatisfeitos com a aparência.

OBJETIVO: Esse trabalho tem como objetivo apresentar um relato de caso de uma criança diagnosticada com Displasia Ectodérmica Hipoidrótica (DEH) aos dois anos de idade e posterior reabilitação oral.

MÉTODOS: Trata-se de um estudo descritivo do tipo Relato de Caso. Foi emitido um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para assegurar a preservação da identidade, conforme a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde. Não houve risco para o paciente, uma vez que se trata de um estudo de caráter descritivo e sem intervenções.

RESULTADOS: Paciente, de 2 anos de idade, do gênero masculino, compareceu ao consultório odontológico particular acompanhado da mãe, com queixa principal de interrupções dentárias. Na anamnese, paciente referiu casos de hipertermia, anidrose, e secreções lacrimais diminuídas, além de ingestão constante de água e banho frequente. Ao exame físico, detectou-se hipotricose, mandamentos frontais, nariz em sela, e proeminências labiais, além de pele brilhante e desidratação cutânea. Suspeitou-se de Displasia Ectodérmica Hipoidrótica, com posterior encaminhamento do paciente para o médico geneticista para confirmação diagnóstica. Após confirmação diagnóstica com exames de imagem (radiografia panorâmica, cefalometria lateral e tomografia computadorizada), identificou-se diminuição do comprimento mandibular e altura facial mandibular anterior, além de redução da altura e espessura do osso alveolar, revelando micrognatia mandibular. Paciente seguiu com reabilitação com prótese parcial removível e restauração, apresentando um bom prognóstico.

CONCLUSÃO: Em conclusão, a reabilitação com prótese parcial removível e restauração apresentou um tratamento não invasivo, reversível, econômico, viável e eficiente. Além de mostrar-se de grande valia na qualidade de vida da criança acometida com a Displasia Ectodérmica Hipoidrótica, aumentando sua capacidade mastigatória com consequente ganho de peso, assim como mudança comportamental em meio ao convívio escolar, pois resgatam a autoestima e possibilitam um melhor convívio social nesses indivíduos, além disso, a melhora da função fonética.

REFERÊNCIAS:

1.Pinto ASB, Conceição Pinto M e S, Melo do Val C, Costa Oliveira L, Costa de Aquino C, Vasconcelos DFP. Prosthetic Management of a Child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: 6-Year Follow-Up. **Case Reports in Dentistry.** 2016;2016:2164340. doi:10.1155/2016/2164340.

2.Kalaskar R, Kalaskar A. Functional esthetic rehabilitation of a 7-year-female patient with hereditary ectodermal dysplasia using flexible denture. **Indian J Dermatol Venereol Leprol** 2013;79:826-7

3.Mittal M, Srivastava D, Kumar A, Sharma P. Dental management of hypohidrotic ectodermal dysplasia: A report of two cases. **Contemporary Clinical Dentistry.** 2015;6(3):414-417

4. Wright JT, Grange DK, Fete M. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. 2003 Apr 28 [Updated 2017 Jun 1]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2017.Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1112/

5. SARMENTO, Viviane Almeida et al. Displasia ectodérmica: revisão da literatura e relato de casos clínicos. **Sitientibus**, v. 34, p. 87-100, 2006