

SÍNDROME EEC: RELATO DE CASO CLÍNICO

EEC SYNDROME : A CLINICAL CASE REPORT

Alessandra Cristina **GOMES**¹
 Vivian de Agostino **BIELLA**¹
 Lucimara Teixeira das **NEVES**²

RESUMO

A síndrome EEC é definida como uma anomalia congênita múltipla caracterizada por displasia ectodérmica, ectrodactilia e fissura labiopalatal. Neste artigo, os autores relatam um caso clínico de uma criança portadora desta síndrome, que apresenta sinais clássicos de displasia ectodérmica, incluindo anomalias dentárias, associadas a alterações de extremidades e fissura labiopalatal bilateral. O objetivo do trabalho é discutir uma opção de abordagem odontológica para esses casos.

UNITERMOS: Fissura labial; fissura palatina; odontopediatria; EEC

INTRODUÇÃO

A síndrome EEC (ectrodactyly – ectodermal dysplasia – clefting) tem como manifestações principais a displasia ectodérmica, ectrodactilia e fissura de lábio e/ou palato. A literatura cita ECKOLDT e MARTENS (1804) como os primeiros autores a referenciar a síndrome. Embora, o nome da síndrome tenha sido primeiramente proposto por RUDIGER et al.¹⁰ em 1970. Segundo este autor, essa síndrome é extremamente rara, apresentando uma prevalência de aproximadamente 1,5 a cada 100 milhões de nascimentos. A maioria dos casos é esporádica, mas a síndrome tem herança autossômico dominante com penetrância reduzida e expressividade variável. (KING et al.,⁷ 1994; ROELFSEMA e COBBEN,⁹ 1996; GORLIN et al.,⁴ 2001).

Dentre as manifestações clínicas da EEC a displasia ectodérmica é a característica mais significativa e é decorrente de distúrbios na formação e função de estruturas e órgãos derivados do folheto embrionário ectodérmico comprometendo suas funções. Clinicamente observa-se tricodisplasia (alterações de cabelo), hipotricose (alterações nos pêlos), desidrose (alterações no número de glândulas sudoríparas e sebáceas), onicodisplasia (unhas fracas, porosas e quebradiças) e alterações dentárias, manifestadas em conjunto ou isoladamente (BUSS et al.,² 1995; HICKEY e VERGO JUNIOR,⁶ 2001).

As manifestações bucais mais encontradas são anodontia e hipodontia, presentes tanto na dentadura decídua como na permanente (BORJIAN,¹ 1960; RUDIGER et al.,¹⁰ 1970). Os incisivos, caninos e pré-molares, quando presentes, são os dentes mais acometidos por alterações de forma (conóide), fragilidade de estrutura (hipoplasias, opacidades e pigmentações) além de atrasos na irrupção (REDPATH e WINTER,⁸ 1969; KING et al.⁷ 1994; HAAS et al.,⁵ 2000). A ausência de dentes pode ocasionar discrepância do crescimento entre osso alveolar e basal, o que pode determinar diminuição da dimensão vertical e por conseqüência expressão facial senil, comprometendo a estética e auto-imagem do paciente (BUSS et al.,² 1995; HAAS et al.,⁵ 2000; HICKEY e VERGO JUNIOR,⁶ 2001).

Alterações de extremidades, descritas como parte da síndrome EEC, ocorrem em aproximadamente 85% a 90% dos casos, sendo que a ausência do raio central ou como é conhecido popularmente extremidade em “garra de lagosta” é o achado mais comum, e pode freqüentemente ser acompanhada por sindactilia (aderência dos dedos ou artelhos entre si) (ROELFSEMA e COBBEN,⁹ 1996; GORLIN et al.,⁴ 2001; ULUKAPI et al.,¹¹ 2001). A fissura labiopalatal, manifestação comum da síndrome EEC, ocorre em 60% a 75% dos casos (GORLIN et al.,⁴ 2001).

Além dos sinais principais, outras anomalias

¹ Aluna do Curso de Especialização em Odontopediatria no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – USP Bauru.

² Mestre em Odontopediatria pela FO –USP; Professora do Curso de Especialização em Odontopediatria no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – USP Bauru.

também têm sido descritas tais como: anormalidade do sistema lacrimal, urogenital, auditivas, atraso no desenvolvimento e vários outros defeitos menos específicos (KING et al.,⁷ 1996; ROELFSEMA e COBBEN,⁹ 1996; GORLIN et al.,⁴2001)

RELATO DO CASO

O menor, com um mês de vida, compareceu ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais USP-Bauru para rotina de caso novo.

A avaliação inicial realizada pelo setor de genética do referido hospital sugere como hipótese diagnóstica a Síndrome EEC, baseada na presença de sinais de displasia ectodérmica (cabelos secos, região de couro cabeludo com pele seca, ausência de cílios e sobrancelhas) (Figura 1), associados à fissura labiopalatal completa bilateral (Figura 2) e ectrodactilia bilateral de mãos e pés (Figuras 3 e 4). O paciente apresentava ainda obstrução do canal lacrimal.



Figura 1- Aspecto clínico da alteração de pele, cabelos e pêlos.



Figura 2- Fissura labiopalatal bilateral.



Figura 3- Ectrodactilia bilateral de mãos, observar presença de unhas secas.



Figura 4- Ectrodactilia de pés.

Após as avaliações foram indicadas cirurgias primárias para correção de lábio (queiloplastia) e de palato (palatoplastia), e encaminhamento para cirurgias de membros (pés e mãos). Os pais, com características normais, desconhecem ocorrência de outras anomalias genéticas na família.

A queiloplastia foi realizada aos sete meses de vida no Hospital de Reabilitação Anomalias Craniofaciais USP-Bauru, e a palatoplastia, quando a criança tinha um ano e dois meses de vida, data em que foi submetida ao primeiro exame odontológico.

Neste exame clínico intra-bucal, constatou-se a presença dos dentes: 51, 52, 61, 62 e um dente supranumerário com extensa lesão cáriosa, localizado no lado esquerdo do palato (Figura 5). O dente supranumerário foi extraído sob anestesia geral momentos antes da palatoplastia, por estar muito destruído e a criança apresentar-se imatura para realizar o procedimento odontológico restaurador em ambulatório.

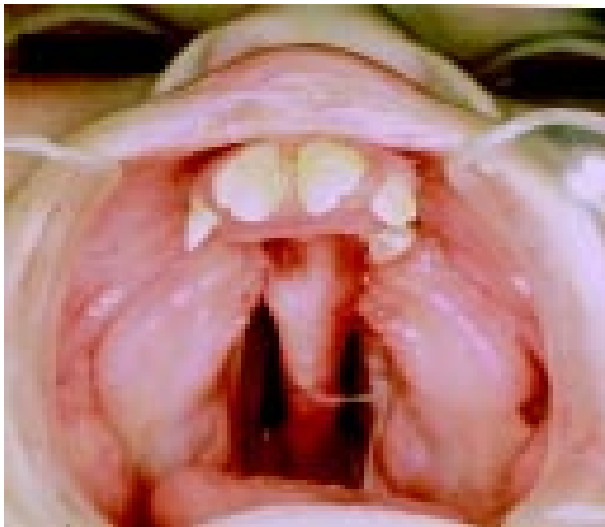


Figura 5- Característica intra-bucal, observar malposicionamento de dente pré-canino superior esquerdo.

DISCUSSÃO

Para a reabilitação geral de pacientes portadores de fissuras e outras malformações craniofaciais é necessária integração de várias especialidades: médicos, dentistas, fonoaudiólogos, nutricionistas, fisioterapeutas e psicólogos, além de carinho e atenção de pais e familiares. Por meio dessa equipe multidisciplinar é possível melhorar as condições estéticas e funcionais que acometem esses pacientes, favorecendo o convívio e a adaptação à sociedade. Dessa forma, para que o tratamento seja iniciado no período correto, é importante que se estabeleça o diagnóstico precoce das possíveis alterações, evitando ou amenizando prováveis seqüelas na criança.

A atuação do cirurgião-dentista inicia-se desde cedo por meio das orientações odontológicas básicas, pois é sabido que crianças portadoras de fissura labiopalatal, geralmente alimentam-se por meio de aleitamento artificial, por não conseguirem gerar a pressão negativa necessária para a sucção do bico do seio (CLARREN et al.,³ 1987). Assim, desenvolvem hábitos de nutrição inadequados, com mamadas curtas e, por isso, mais freqüentes, devido ao cansaço provocado pelas próprias condições orais. Esses hábitos nutritivos inadequados associados à ausência de higiene bucal ou dificuldade em realizá-la podem favorecer o aparecimento de lesões de cárie. A dificuldade de higienização pode estar relacionada ao comportamento negativo da criança e também ao receio dos pais em manipular a fibrose cicatricial resultante da cirurgia para a correção do lábio.

Um ponto importante a ser ressaltado é que a presença de lesões de cárie na primeira infância, comuns nesse grupo de pacientes, impede a realização das cirurgias reparadoras interferindo em

todo o processo reabilitador.

O paciente portador da síndrome EEC, independente da presença da fissura, apresenta anomalias dentárias decorrentes do comprometimento do folheto ectodérmico, e no caso da ocorrência da fissura associada, há um fator agravante, pois dependendo do tipo e extensão da alteração labiopalatal, podem ocorrer outras alterações dentárias e esqueléticas na região da fenda o que pode afetar a estética, a função e o risco de cárie (BORJIAN,¹ 1960; REDPATH e WINTER,⁸ 1969). No caso do menor descrito, constatou-se nos dentes presentes alteração de estrutura manifestada na forma de hipoplasia, e o pré-canino malposicionado colapsado na pré-maxila, situação que favoreceu o acúmulo de placa, resultando em extensa lesão cariada que definiu a necessidade de extração do dente em questão.

Assim, uma abordagem preventiva precoce é necessária para que os pais possam receber orientações sobre hábitos adequados de higiene bucal, dieta e possíveis alterações dentárias, além da demonstração da manipulação da cicatriz labial, quando há ocorrência da fissura. Esse acompanhamento está indicado para qualquer criança independente da anomalia, mas nos casos de crianças com EEC essa dependência dos pais é ainda maior, pois muitos, como o paciente em questão, podem apresentar alterações nas extremidades, o que dificulta a realização da higiene bucal pela própria criança mesmo em idades mais avançadas.

ABSTRACT

The EEC syndrome is defined as a multiple congenital anomaly characterized by ectodermal dysplasia, ectrodactyly and cleft lip and palate. In this article, the authors described a clinical case about children with EEC syndrome, showing classical signs of ectodermal dysplasia with dental anomalies in association with alterations on extremities and complete bilateral cleft. The aim is to discuss options about dental treatment for these cases.

UNITERMS: *EEC; cleft lip and palate; pediatric dentistry.*

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - BORJIAN, H. The effect of early dental treatment of anhydrotic ectodermal dysplasia.- **J Am Dent Assoc**, v. 61, n. 5, 555-559, Nov. 1960.
- 2 - BUSS, P. W.; HUGHES, H. E.; CLARKE, A. Twenty- four cases of the EEC syndrome: clinical presentation and management. **J Med Genet**, v. 32, n. 9, p. 716-723, Sep. 1995.
- 3 - CLARREN, S. K.; ANDERSON, B.; WOLF, L. S. Feeding infants with cleft lip, cleft palate or cleft lip and palate. **Cleft Palate J**, v.24, n.3, p. 244-

- 249, Jul. 1987.
- 4 - GORLIN, R. J.; COHEN JUNIOR, M. M.; HENNEKAN, R., C. M. Syndromes of the head and neck .In: _____. **Orofacial clefting syndromes: common and well-known Syndromes.** 4.ed. New York: Oxford University Press, 2001. p.878-882.
 - 5 - HASS, N. A. T. et al. Displasia ectodérmica hipohidrótica de herança autossômica dominante. **J Bras Odontopediatr Odontol Bebê**, v.3, n.11, p.43- 48, Jun./ Jul. 2000.
 - 6 - HICKEY, A., J.; VERGO JUNIOR, T. J. Prosthetic treatments for patients with ectodermal dysplasia. **J Prosthet Dent**, v.86, n. 4, p.364-368, Oct. 2001.
 - 7 - KING, N. M.; TONG, M. C.; LING, J. Y. The ectrodactily-ectodermal dysplasia- clefting syndrome: a literature review and case report. **Quintessence Int**, v.25, n.10, p.731-736, Oct. 1994.
 - 8 - REDPATH, T. H.; WINTER, G.B. Autososomal dominant ectodermal dysplasia with significant dental defects. **Br Dent J**, v.126, n.3, p. 123-128, Feb. 1969.
 - 9 - ROELFSEMA, N. M.; COBBEN, J. M. The EEC syndrome: a literature study. **Clin Dymorphol**,v.5, n.2, p.115- 127, Apr. 1996.
 - 10 - RUDIGER, R. A.; HAASE, W.; PASSARGE, E. Asociation of ectrodactily, ectodermal dysplasia, and cleft lip-palate. **Am J Dis Child**, v. 120, n. 2, p. 160-163, Aug. 1970.
 - 11 - ULUKAPI, I.; BILGIN, T.; YALCIN, S. EEC syndrome (ectrodactily- ectodermal dysplasia-clefting): a clinical case report. **J Dent Child**, v.68, n. 5-6 , p. 350-352, Sep./ Dec. 2001.