

Presença de Dente Neo-Natal em Portador da Síndrome de Ellis Van-Creveld: Relato de Caso

Gustavo Jacobucci Farah*, Gustavo Zanna Ferreira**, Fabrício M. Serra e Silva***, Márcio de Moraes****

* Doutor em Cirurgia e Traumatologia Bucocomaxilofacial pela FOP-UNICAMP, Professor Adjunto da Disciplina de Cirurgia e Farmacologia do Curso de Odontologia da Universidade Estadual de Maringá, Maringá-Pr, Brasil.

**Cirurgião-Dentista, Estagiário do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucocomaxilofacial da Universidade Estadual de Maringá, Maringá-Pr, Brasil.

***Doutor em Cirurgia Buco-Maxilo-Facial pela FOP-Unicamp, Professor da Disciplina de Cirurgia Buco-Maxilo-Facial-UFPI, Terezina-Pi, Brasil.

****Professor Associado da Área de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial da Faculdade de Odontologia da Universidade Estadual de Campinas-Unicamp, Campinas-SP, Brasil.

[Farah GJ, Ferreira GZ, M. Serra e Silva F, Moraes M. Presença de Dente Neo-Natal em Portador da Síndrome de Ellis Van-Creveld: Relato de Caso. Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac 2010;51:57-60

Key-words:

Ellis Van Creveld Syndrome;
Neo natal teeth;
Chondroectodermal
Dysplasia

Palavras Chave:

Síndrome de Ellis-van Creveld;
Dente neo-natal;
Displasia condroectodérmica

Abstract: The aim of this article is go over the literature and describe a case of Ellis Van Creveld syndrome, in which the patient presented a neo-natal tooth Just-born and premature patient, female, came to the hospital of Limeira, São Paulo, and was attended by the Surgery and Maxillofacial Traumatology group from the Dentistry College of Piracicaba (FOPUNICAMP). Her main complaint was the neo-natal tooth. During the extraoral examination it was detected a tower shaped cranium, shortened limbs, lank and sparse hair, bilateral postaxial polydactyly, hypoplastic nails and heart changes. In the intraoral examination the signs included multiple labial frenum associated with gingival changes, and presence of a conic neo natal teeth. The diagnosis of Ellis van Creveld syndrome was based on the clinical and radiographic findings that included characteristics from Chondroectodermal dysplasia. It was not found any history of this syndrome in her family. Being thus, the Ellis Van Creveld Syndrome although rare, presents many characteristics that demand a multidiscipline treatment. Odontologic manifestations are there, that's why surgeons, especially dentists, must be aware of it so that their behavior can contribute for the patient well-being.

Resumo: O objectivo deste artigo é revisar a literatura e relatar um caso de Síndrome de Ellis-van Creveld, no qual o paciente apresenta um dente neo-natal. Paciente recém-nascido e prematuro, género feminino, foi atendido no hospital da cidade de Limeira-SP, pela equipe de Cirurgia e Traumatologia Buco-maxilo-facial da Faculdade de Odontologia de Piracicaba (FOP-UNICAMP), com queixa de dente neo-natal. Ao exame físico extra-bucal apresentava crânio em forma de torre, membros encurtados, cabelos finos e esparsos, polidactilia pós-axial bilateral, unhas hipoplásicas e alterações cardíacas. Ao exame físico intra-bucal os sinais de anomalia incluíam múltiplos freios labiais associados a alterações gengivais, e presença de dente neo-natal com formato cónico. O diagnóstico de síndrome de Ellis-van Creveld foi baseado nos achados clínicos e radiográficos que incluíam características da displasia condroectodérmica. Entretanto, não foi encontrada história familiar de manifestação desta síndrome. Sendo assim, a Síndrome de Ellis-van Creveld apesar de rara apresenta várias características que exigem tratamento multidisciplinar. Como as manifestações odontológicas estão presentes, o médico dentista deve estar atento para que sua conduta possa contribuir para o acompanhamento e bem-estar do paciente.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Ellis-van Creveld (EVC) ou Displasia Condro Ectodérmica é uma displasia esquelética autossômica recessiva, mapeada como uma mutação no cromossoma 4pl6⁽¹⁾, que foi descrita em 1940 por Ellis e van Creveld como uma tetrade de condrodisplasia, displasia ectodérmica, polidactília e problemas cardíacos congénitos⁽²⁾, e além tetrade que consti-

Correspondência para:

Gustavo Jacobucci Farah
E-mail: gujfarah@uol.com.br

tuem os sintomas clássicos, um grande espectro de manifestações clínicas podem estar presentes^[3].

A condrodisplasia é a característica mais comum e afecta os ossos tubulares^[3]. Ela ocorre devido a um defeito na ossificação, promovendo um atraso nos centros de ossificação primários e uma aceleração nos centros secundários, resultando em baixa estatura com encurtamento progressivo das extremidades distais.

Polidactilia é outra característica comum vista como uma pós-axial hexadactilia das mãos, embora isto possa estar ausente^[4]. A displasia ectodérmica está presente em 70% dos pacientes, manifestando-se através de cabelos esparsos, unhas distrópicas, malformações dentárias e ausência do sulco gengival^[5].

Os defeitos cardíacos congénitos estão presentes em 60% dos pacientes e incluem único átrio, defeito nas válvulas mitral e tricúspide, ductos patentes, defeitos no septo ventricular e auricular e síndrome cardíaca hipoplástica esquerda. Além disso, a presença de defeitos cardíacos congénitos parece ser o maior determinante para longevidade dos casos^[6].

A EVC é uma doença rara e aproximadamente 150 casos foram descritos na literatura deste seu primeiro relato em 1940^[7]. O diagnóstico clínico é baseado na observação destes sintomas e manifestações descritas e reforçada pelas características esqueléticas.

O diagnóstico definitivo é molecular, baseado nas mutações genéticas para os genes EVC e EVC 2 pelo sequenciamento directo^[7].

O tratamento é multidisciplinar é defendido, envolvendo um geneticista clínico, cardiologista, pneumologista, ortopedista, urologista, terapeuta físico e ocupacional, médico dentista, psicólogo, pediatra e neuro-pediatra para promover um acompanhamento e reabilitação em muitos casos^[8].

O objectivo deste artigo é fazer uma revisão da literatura e relatar um caso de Síndrome de Ellis-van Creveld.

CASO CLÍNICO

Paciente recém-nascido e prematuro, género feminino, foi atendido no hospital da cidade de Limeira-SP, pela equipe de Cirurgia e Traumatologia Buco-maxilo-facial da Faculdade de Odontologia de Piracicaba (FOP-UNICAMP), com queixa de dente neo-natal. Ao exame físico extra-bucal apresentava crânio em forma de torre, membros encurtados, cabelos finos e esparsos (Figura 1A e B), poli-

dactilia pós-axial bilateral, unhas hipoplásicas com forma de colher (Figura 2A e B) e alimentando-se via sonda nasogástrica, pois havia dificuldade de alimentação. Também apresentava alterações cardíacas.

Ao exame físico intra-bucal os sinais de anomalia incluíam múltiplos freios labiais associados a alterações gengivais, e presença de dente neo-natal com formato cónico.

O diagnóstico de síndrome de Ellis-van Creveld foi baseado nos achados clínicos e radiográficos que incluíam características da displasia condroectodérmica (baixa estatura, anomalias dentárias, alterações nos freios labiais, polidactilia e defeitos cardíacos, que incluíam defeito nas válvulas mitral e tricúspide.

Entretanto não foi encontrada história familiar de manifestação desta síndrome.

Nossa conduta foi remoção do dente neo-natal com gaze, pois o mesmo não tinha formação completa de raiz e estava em avançado estágio de esfoliação e portanto, havia risco da criança aspirá-lo (Figura 3). Após este procedimento demos alta a paciente para que a clínica médica pudesse continuara acompanhá-la.



Figura 1 - Aspecto extra-oral da paciente apresentando crânio em formato de torre, membros encurtados, cabelos finos e esparsos, baixa estatura. Além disso, observa-se a sonda nasogástrica por onde a paciente alimentava-se.



Figura 2 - Ao exame das mãos observa-se polidactilia pós-axial e unhas hipoplásicas em formato de colher.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3173515>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3173515>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)