

Displasia ectodérmica de baixa expressividade - relato de caso

Ectodermal dysplasia with mild expression - case report

Henrique Castilhos Ruschel*

Cristiane Rodrigues Leopoldo**

Fernanda Franco da Cruz**

Italo Medeiros Faraco Junior***

Resumo

A displasia ectodérmica é uma doença hereditária que acomete as estruturas de natureza ectodérmica, afetando principalmente cabelos, unhas, pele e dentes. A frequência da displasia ectodérmica é de 1:100.000 dos nascimentos masculinos. Além disso, a anomalia é mais comum em homens do que em mulheres. As duas formas clássicas de divisão desta síndrome são descritas como anidrótica ou hipoidrótica e hidrótica. Características como hipodontia, hipoidrose e hipotricose são verificadas nos casos do tipo anidrótica. Nos casos do tipo hidrótica, observam-se unhas distróficas, cabelos escassos e anomalias dentárias, sem comprometimento das glândulas sudoríparas e sebáceas. Diferentes níveis de expressividade desta doença têm sido descritos na literatura. O tratamento de um paciente com displasia ectodérmica depende da extensão do comprometimento clínico, visto que a complexidade deste tratamento está diretamente relacionada com o maior grau de envolvimento da enfermidade. Normalmente, o tratamento é multidisciplinar, pois depende da integração de várias especialidades. O objetivo deste trabalho é descrever um caso clínico de paciente portador de displasia ectodérmica de baixa expressividade, bem como discutir os principais aspectos desta anomalia.

Palavras-chave: *Displasia ectodérmica. Anodontia. Anormalidades.*

Introdução

O desenvolvimento embrionário humano depende de um plano codificado por genes que se expressam e que são encontrados no DNA de 46 cromossomos, sendo 22 pares de autossomos e um par de cromossomos sexuais XX para mulheres e XY para homens¹.

A formação da face humana, da dentição, dos tecidos de suporte e de todas as estruturas que compõem o complexo craniofacial será mais bem compreendida no nível molecular quando o genoma humano for decifrado com maior detalhamento. Erros e mutações encontrados num único gene podem ser transmitidos de uma geração para outra por meio da herança mendeliana. As características mendelianas são classificadas como doenças autossômicas dominantes (um gene ou alelo é defeituoso e outro alelo complementar é normal), doenças autossômicas recessivas (ambos os alelos são defeituosos), doenças dominantes ligadas ao X (a expressão de uma característica acontece apenas na mulher), doenças recessivas ligadas ao X (a mulher não apresenta a doença clínica), doenças ligadas ao Y (o gene é transmitido de pai para filho e para nenhuma das filhas) e doenças mitocondriais (associadas aos genes que constituem o genoma mitocondrial)¹.

Análises moleculares estão agora disponíveis para diagnóstico, aconselhamento e tratamento de doenças envolvendo apenas um único gene, que exerce uma função dominante na etiologia e na patogênese. Muitos genes relevantes já foram identificados, sequenciados e mapeados em cromossomos

* Doutor em Odontopediatria pela Faculdade de Odontologia da USP, São Paulo/SP, Professor das Disciplinas de Clínica Infantil e Histofisiologia Bucomaxilofacial do Curso de Odontologia da Ulbra, Canoas/RS.

** Cirurgiãs-dentistas graduadas pelo curso de Odontologia da Ulbra, Canoas/RS.

*** Doutor em Odontopediatria pela Faculdade de Odontologia da Unesp, Araçatuba/SP, Professor da Disciplina de Clínica Infantil do Curso de Odontologia da Ulbra, Canoas/RS.

específicos, e mutações já foram ligadas a doenças genéticas comuns, como, por exemplo, amelogênese imperfeita, dentinogênese imperfeita, osteogênese imperfeita, displasia cleidocranial, agenésia dentária, displasia ectodérmica, dentre outras¹.

As displasias ectodérmicas correspondem a um grupo de enfermidades que provoca alterações na camada externa de células do embrião humano (ectoderma) durante seu desenvolvimento, comprometendo todos os seus derivados, como pele, unhas, dentes e pelos, além das glândulas sudoríparas, sebáceas, lacrimais, mucosas e salivares².

Na displasia ectodérmica o fluxo salivar pode ser reduzido e há ausência parcial de dentes, que, em geral, são conóides, principalmente os caninos e/ou incisivos². Apesar de os dentes terem uma origem mista – o esmalte é ectodérmico, ao passo que as demais partes são mesodérmicas – sua formação completa é comandada pelo ectoderma, visto que a primeira estrutura que vai gerar cada dente apresenta esta origem³.

O crescimento do osso alveolar ocorre em resposta à erupção dental. Dessa forma, na displasia ectodérmica, o osso adapta-se e remodela-se de acordo com a necessidade dentária, reabsorvendo quando os dentes são perdidos^{4,5}.

A diminuição do número de glândulas sudoríparas é a causa da hipodrose (redução na capacidade de suar), acompanhada ou não da elevação da temperatura corporal (hipertermia) e da incapacidade de suportar temperaturas elevadas. A pele é lisa, fina e seca, em razão da má formação ou da ausência das glândulas sebáceas. Os pelos são finos, esparsos, secos e quebradiços, com alterações estruturais; os cabelos e supercílios são escassos ou ausentes. As anomalias faciais conferem ao indivíduo com displasia ectodérmica um aspecto característico, geralmente com bossa frontal, nariz achatado na base, orelhas malformadas, arcos supraciliares salientes e rugas ao redor dos olhos e da boca². A anodontia total é rara e o desenvolvimento mental e sexual são geralmente normais⁶.

As duas formas clássicas de divisão desta síndrome são descritas como anidrótica ou hipodrótica e hidrótica⁶. Características como oligodontia, hipodrose e hipotricose são verificadas nos casos do tipo anidrótica. Nos casos do tipo hidrótica observam-se unhas distróficas, pelos escassos e anomalias dentárias, sem comprometimento das glândulas sudoríparas e sebáceas⁷.

Pinheiro et al.⁸ (1986) relataram 121 tipos diferentes de condições clínicas como expressão da displasia ectodérmica, sugerindo uma outra classificação com diversos subgrupos. Segundo Robinson e Borges-Osório² (2006), atualmente são conhecidas mais de 150 afecções, compreendendo cerca de 30% de formas autossômicas recessivas e em torno de 5% de recessivas ligadas ao sexo, não estando bem esclarecida a determinação genética das de-

mais. Alguns casos podem manifestar-se na forma autossônica dominante, o que explicaria a grande diversidade da expressividade clínica da displasia ectodérmica⁷.

A frequência da displasia é de 1:100.000 dos nascimentos masculinos. Além disso, a anomalia é mais comum em homens do que em mulheres².

A displasia ectodérmica mais conhecida é a hipodrótica, também denominada “síndrome de Chirrs-Siemens-Touraine”, “displasia ectodérmica ligada ao X” e “displasia ectodérmica anidrótica” este termo incorreto, uma vez que não ocorre ausência, mas uma diminuição no número de glândulas sudoríparas². A falta de transpiração leva à intolerância ao calor e a extremo desconforto⁹. A incapacidade de transpirar nos casos mais severos é responsável por graves consequências da desordem, isto é, risco de morte e episódios de prejuízo cerebral por hipertermia¹⁰. A displasia ectodérmica anidrótica é determinada por um gene recessivo localizado no braço longo do cromossomo X (Xq11.21.1), de modo que os indivíduos gravemente afetados são do sexo masculino, ao passo que as mulheres heterozigóticas apresentam desde uma forma mais branda até a ausência de qualquer enfermidade, o que é explicado pela hipótese da inativação do cromossomo X. Foi estimado que aproximadamente 90% das mulheres portadoras do gene podem ser identificadas por meio do exame dentário e pelo teste do suor². Em relação ao diagnóstico, em crianças com inexplicável febre duradoura e anidrose a doença deve ser suspeitada; em crianças de mais idade, com características clínicas completas, o diagnóstico não é difícil de ser feito. Biópsia da pele pode confirmar a suspeita dessa alteração ectodérmica⁹.

Características como proeminência frontal, queixo sulcado, nariz em sela, lábios evertidos, orelhas grandes, unhas hipoplásicas, cabelos escassos e alopecia estão presentes neste tipo de displasia. Podem ocorrer alterações no ouvido médio e diminuição sensorial da audição. Somado a isso, hipodontia ou anodontia e falta de desenvolvimento alveolar também são descritos¹¹.

Os pacientes afetados com essa forma de displasia têm secreção lacrimal reduzida e problemas na conjuntiva ocular, além de cataratas congênitas. Secreções salivares e faringeanas estão reduzidas, o que pode determinar xerostomia, disfagia e suas consequências. Infecções respiratórias e gastrintestinais também podem ocorrer em virtude do desenvolvimento deficiente de glândulas mucosas. Outras características incluem pele lisa, seca e frágil; finas rugas estão presentes, principalmente ao redor dos olhos¹². A síndrome de dentes e unhas é a forma mais simples desta condição. Esta síndrome é distinguida da displasia anidrótica pela hereditariiedade (autossônica dominante) e seu pequeno envolvimento dos cabelos e glândulas sudoríparas^{13,14}.

A displasia ectodérmica hidrótica, ou síndrome de Clouston, é uma rara desordem autossômica dominante, caracterizada pela tríade alopecia, unhas distróficas e hiperceratose palmoplantar¹⁵. As sobrancelhas e os pelos do corpo podem ser escassos ou ausentes; as unhas são grossas e de crescimento lento; os dentes e a face são frequentemente normais e não há anormalidades de transpiração¹⁵, apesar de Coskun e Bayraktaroglu⁹ (1997) indicarem a presença de desordens nas glândulas sudoríparas. Anormalidades oculares incluem o estrabismo, conjuntivite e catarata prematura. Outras anormalidades descritas incluem a diminuição da audição, polidactilia e sindactilia. A maturação genital e a expectativa de vida não são afetadas.

Pacientes com displasia ectodérmica hidrótica podem apresentar rouquidão, desordens articulatórias e voz hipernasalada¹⁶. O desenvolvimento mental pode estar frequentemente retardado¹⁵.

O tratamento de um paciente com displasia ectodérmica depende da extensão do comprometimento clínico, e a complexidade deste tratamento está diretamente relacionada com o maior grau de envolvimento da enfermidade. Normalmente, o tratamento é multidisciplinar, pois depende da integração de várias especialidades⁵.

Não há tratamento específico para a doença, além de monitorar o calor e supervisionar a dentição. Alguns procedimentos estéticos dentários podem melhorar a aparência do paciente com displasia¹⁷.

Diante do exposto, este trabalho tem por objetivo relatar e discutir o caso de uma paciente com diagnóstico de displasia ectodérmica hipoidrótica com baixa expressividade genética.

Relato do caso clínico

Paciente feminino, dez anos e seis meses de idade, leucoderma, procurou atendimento odontológico acompanhada de sua mãe, apresentando como queixa principal “a falta de alguns dentes”. Na anamnese, a responsável não relatou nenhuma alteração no histórico de saúde da paciente, bem como no seu desenvolvimento neurológico. Ao exame físico extrabucal, constatou-se que os cabelos eram lisos e não volumosos; a pele era levemente ressecada; as sobrancelhas possuíam pelos escassos; o nariz era em sela e o lábio inferior, levemente evertido (Fig. 1).



Figura 1 – Aspecto facial da paciente

Ao exame intrabucal observou-se microodontia dos incisivos centrais superiores permanentes e ausência do incisivo lateral superior esquerdo. A paciente apresentava ainda os caninos decíduo e permanente do lado direito e o incisivo lateral decíduo do mesmo lado da arcada. Todos os molares decíduos estavam presentes, com os inferiores e os primeiros superiores apresentando-se em infraoclusão. Os incisivos e caninos permanentes inferiores e os primeiros molares permanentes de ambas as arcadas também estavam erupcionados. Os molares permanentes superiores apresentavam alteração na sua anatomia oclusal, com a presença de apenas uma cúspide palatina. Lesões de cárie foram visualizadas nos molares decíduos inferiores; as demais superfícies dentárias estavam hígidas (Fig. 2 e 3). Não foram observadas alterações na salivação da paciente ou relato de xerostomia.



Figura 2 – Aspecto clínico da arcada superior da paciente



Figura 3 – Aspecto clínico da arcada inferior da paciente

No exame radiográfico constatou-se agenesia dos pré-molares, com exceção do primeiro pré-molar superior esquerdo, o qual apresentava uma posição ectópica. Também não havia formação dos incisivos laterais permanentes superiores e dos segundos molares permanentes superiores (Fig. 4). Outro importante achado radiográfico foi o deficiente desenvolvimento radicular tanto dos dentes decíduos, quanto dos permanentes (Fig. 4 e 5). Somado a isso, uma área radiolúcida na dentina, sugestiva de “reabsorção dentinária pré-eruptiva”, foi encontrada na avaliação radiográfica do dente 46 (Fig. 4).



Figura 4 – Radiografia panorâmica do caso

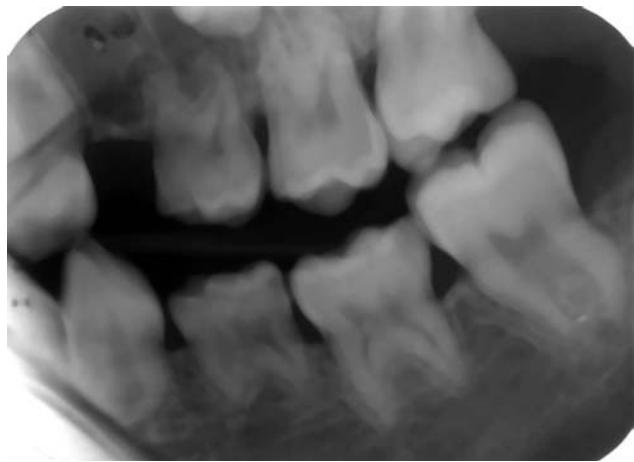


Figura 5 – Imagem radiográfica evidenciando o deficiente desenvolvimento radicular dos dentes decíduos e permanentes

Também foi atendido no ambulatório o irmão da paciente, com três anos e dez meses, que apresentava as mesmas características faciais e agenesia dos incisivos laterais inferiores decíduos. Os incisivos centrais superiores estavam ausentes, pois haviam sido extraídos em razão de cárie. Pela pouca idade da criança e difícil comportamento, os exames radiográficos não foram realizados de forma adequada para avaliar o desenvolvimento da dentição permanente. Os molares decíduos inferiores, que apresentavam lesões de cárie oclusal, foram restaurados (Fig. 6 a 8).



Figura 6 – Aspectos faciais do irmão da paciente ilustrada na Figura 1



Figura 7 – Aspecto clínico da arcada superior do irmão da paciente ilustrada na Figura 1



Figura 8 – Aspecto clínico da arcada inferior do irmão da paciente ilustrada na Figura 1

Com base no exame físico e radiográfico da paciente e no padrão familiar da alteração, concluiu-se que se tratava de um caso de displasia ectodérmica do tipo hipoidrótica com baixa expressividade genética. Como propostas de tratamento inicial foram realizadas as exodontias dos molares decidídos inferiores do lado direito em razão da extensa destruição coronária, e a restauração dos molares decidídos inferiores do lado esquerdo. Também foi planejada a restauração do dente com a alteração na formação dentinária.

A responsável pela paciente recebeu orientação sobre a necessidade de tratamento futuro de sua filha, que envolveria a reabilitação protética e provável instalação de implantes quando a idade adulta fosse atingida. Concluída esta fase inicial de tratamento, os pacientes não mais compareceram às consultas. Após contatos telefônicos com a responsável pelas crianças, esta informou que estava satisfeita com o tratamento e que continuaria o acompanhamento odontológico em outro serviço. Também relatou que estava encaminhando seus filhos para uma avaliação genética mais detalhada da alteração descrita. Cabe salientar que a responsável autorizou a divulgação das imagens e das informações relatadas sobre seus filhos mediante a assinatura de um termo de consentimento livre e esclarecido.

Discussão

O propósito deste trabalho foi descrever o caso de uma paciente e seu irmão com displasia ectodérmica, abordando os principais aspectos que contribuíram para se chegar a esse diagnóstico. Conforme descrito na literatura, esta alteração é rara e pode apresentar variações em seus graus de expressividade genética^{5,13,14}. Essa variação pode muitas vezes dificultar o diagnóstico da condição clínica, principalmente nos casos em que as alterações são apenas dentárias (agenesias e alterações de forma) e com poucos aspectos extrabucais. Também é importante diferenciar casos exclusivos de agenesias daqueles associados às síndromes, como a displasia ectodérmica. Algumas pesquisas já identificaram o padrão genético para as situações descritas¹⁸, o que auxiliaria o cirurgião-dentista na identificação e diagnóstico diferencial desses casos. No entanto, muitos outros estudos são necessários para a codificação genética dessas alterações.

O diagnóstico para a paciente do caso relatado e para seu irmão foi feito com base nas características físicas extra e intrabucais, bem como no padrão genético observado. A mãe não soube relatar se outros membros da família apresentavam a síndrome. As alterações nos cabelos, pele e pelos associadas às características, como nariz em sela e agenesias dentárias, contribuíram para o diagnóstico de displasia ectodérmica hipoidrótica. Com base na literatura consultada, essas características estão associadas a este tipo de displasia². Cabe ressaltar que relatos

de hipertermia e dificuldade de transpiração não foram descritos pela mãe dos pacientes, mesmo com o aspecto levemente ressecado da pele dos filhos, indicando um provável comprometimento glandular. Esse menor comprometimento glandular, bem como outros aspectos extrabucais, caracterizam os casos de displasia ectodérmica de baixa expressividade. Formas mais simples dessa condição têm sido descritas na literatura^{5,13,14}.

Dentre outras alterações observadas no caso relatado e não comumente descritas na literatura, ressaltam-se a anquilose dos molares decidídos, a ectopia do pré-molar superior, o deficiente desenvolvimento radicular dos dentes presentes e a área de reabsorção dentinária no primeiro molar permanente.

A anquilose de molares decidídos é caracterizada pela infraoclusão desses dentes, e os dentes com agenesia do seu sucessor podem apresentar uma tendência para desenvolver essa condição¹⁹. Acredita-se que a ectopia do pré-molar superior foi um achado ocasional, pois não se pode estabelecer a correlação direta com a síndrome.

O deficiente desenvolvimento radicular dos dentes poderia ser associado ao fato de esta síndrome estar relacionada ao comprometimento das estruturas de origem ectodérmica. Vale lembrar que toda a formação radicular é guiada por uma estrutura epitelial – bainha epitelial radicular de Hertwig – que determina a forma, o tamanho e o número de raízes nos dentes²⁰. Assim, essa associação poderia ser estabelecida, mas maiores estudos genéticos e moleculares são necessários. Um deficiente desenvolvimento radicular pode ser encontrado em casos de menor expressividade da displasia, como na síndrome de unhas e dentes¹⁸.

A presença de área radiolúcida no primeiro molar permanente inferior do lado direito, não associada à cárie, corresponde aos casos na literatura descritos com reabsorção dentinária pré-eruptiva^{21,22}. Esta alteração foi observada no momento em que o dente já estava presente na cavidade bucal, mas poderia ter sido visualizada radiograficamente nos estágios pré-eruptivos.

Essa forma de alteração tem sido classicamente denominada de “cárie pré-eruptiva”, em razão do aspecto apresentado, apesar de não ter correlação com a doença cárie. Estudos têm mostrado que a etiologia ainda é um assunto controverso. A hipótese mais aceita é que seria decorrente de um dano no epitélio reduzido do esmalte devido a pressões sofridas em função de erupção ectópica do dente em questão ou de dente adjacente sobre este. Essa pressão romperia o epitélio, favorecendo a entrada de células clásticas até a dentina, o que desencadearia o processo de reabsorção^{21,22}.

O tratamento proposto para esses casos de reabsorção dentinária é a restauração do dente em função do progresso da reabsorção²¹⁻²⁴. A paciente não recebeu esse tratamento pelo fato de não ter retor-

nado para consulta, apesar de a mãe ter sido orientada sobre essa necessidade.

Áreas de reabsorção pré-eruptiva são descritas na literatura em pacientes sem associação com síndromes ou outras alterações, podendo caracterizar na paciente um achado também ocasional, necessitando de maiores investigações^{23,24}.

No que diz respeito ao tratamento da displasia ectodérmica, as próteses totais e parciais são muito utilizadas e de fácil confecção para os casos de anodontia parcial e total. Crianças e adolescentes com displasia ectodérmica frequentemente precisam de um tratamento protético extenso e complexo²⁵.

Atualmente, outra opção de tratamento para as agenesias dentárias nestes pacientes na idade adulta são os implantes osseointegrados. Facetas estéticas e ou restaurações com compósitos nos dentes com forma alterada são técnicas que proporcionam soluções com resultados estéticos satisfatórios e imediatos, tanto em âmbito clínico como no psicológico²⁶.

A melhora na autoestima de pacientes com displasia ectodérmica hidrótica é observada quando o tratamento é feito depois que a criança começou a frequentar a escola. Assim, medidas protéticas e estéticas devem ser instituídas o mais cedo possível¹⁷.

O cuidado da criança com displasia ectodérmica deve ser conduzido por profissionais que façam o diagnóstico, planejem o tratamento e monitorem o progresso do caso. Dependendo da expressividade e da complexidade do caso, este grupo será composto por diferentes profissionais (geneticista, dermatologista, clínico/pediatra, dentista/odontopediatra, otorrinolaringologista, fonoaudiólogo, psicólogo, etc). A psicoterapia ou aconselhamento pode ser de grande ajuda para toda a família, já que pais e irmãos exercem um papel único no desenvolvimento da criança com displasia⁴.

Considerações finais

Para se chegar a um diagnóstico de displasia ectodérmica na sua forma de baixa expressividade deve-se ressaltar a importância do exame criterioso do paciente, desde a obtenção dos dados da anamnese. A investigação genética poderá contribuir para a melhor identificação do tipo de displasia ectodérmica de baixa expressividade relatada neste artigo, dentre os mais de 150 casos já descritos na literatura². No entanto, deve-se questionar se os testes genéticos seriam necessários quando do não-prometimento da saúde geral e desenvolvimento da criança, principalmente nos casos de baixa expressividade, como os relatados neste trabalho. Assim, o tratamento a ser adotado depende do bom senso clínico profissional, condicionado às necessidades reais do paciente.

Abstract

Ectodermal dysplasia is a hereditary disease that involves ectodermic structures, specially hair, nails, skin and tooth. It occurs more frequently in males and the prevalence is 1:100,000 of males' births. The two classic forms of expression of this abnormality are anhidrotic or hypohidrotic and hidrotic. Characteristics as hypodontia, hypohidrose and hypotrichose are observed on anhidrotic dysplasia. The hidrotic condition exhibited dystrophic nails, sparsed hair and teeth abnormalities without the involvement of the sweat and sebaceous glands. Different forms of expressivity are related to this syndrome. The treatment of ectodermal dysplasia depends on the extension of clinic condition and the management is direct related with the severity of this abnormality. Usually, the treatment is multidisciplinary and involves the integration of different specializations. The purpose of this paper is to report a case of a patient with ectodermal dysplasia of mild expression and discuss the most important aspects of this anomaly.

Key words: Ectodermal dysplasia. Anodontia. Abnormalities.

Referências

1. Slavkin HC. Entering the era of molecular dentistry. *J Amer Dent Assoc* 1999; 130(3):413-7.
2. Robinson WM, Borges-Osório MR. Genética para Odontologia. Porto Alegre: ArtMed Editora; 2006.
3. Freire-Maia N, Pinheiro M. Displasia Ectodérmica: Manual para profissionais da área da saúde. Curitiba: Editora CEDE; 1984.
4. Bakri H, Rapp R, Hadeed G. Clinical management of ectodermal dysplasia. *J Clin Pediatr Dent* 1995; 19(3):167-72.
5. Assumpção MS Jr, Modesto A, Ruschel HC, Cardoso AS, Batista PM. Displasia ectodérmica: relato de quatro casos de baixa expressividade. *J Bras Odontoped Odontol Bebê* 1998; 1(2):49-56.
6. Vierucci S, Baccetti T, Tollaro I. Dental and craniofacial findings in hypohidrotic ectodermal dysplasia during the primary dentition phase. *J Clin Pediatr Dent* 1994; 18(4):291-7.
7. Moraes AP, Vieira AR, Primo LSG. Displasia ectodérmica anidrótica - contribuição na odontopediatria no diagnóstico precoce. *Ped Atual* 1996; 9(3):66-70.
8. Pinheiro M, Freire-Maia DV, Miranda E, Silva-Filho OG, Freire-Maia N. Trichodermodysplasia with dental alterations: an apparently new genetic ectodermal dysplasia of the tricho-odonto-onychial subgroup. *Clin Genet* 1986; 29(4):332-6.
9. Coskun Y, Bayraktaroglu Z. Phatological case of the month. Ectodermal dysplasia. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997; 151(7):741-2.
10. Cambiaghi S, Restano L, Pääkkönen K, Caputo R, Kere J. Clinical findings in mosaic carriers of hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Arch Dermatol* 2000; 136(2):217-24.
11. Murdoch-Kinch CA, Miles DA, Poon CK. Hypodontia and nail dysplasia syndrome: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993; 75(3):403-6.
12. Ali G, Kumar M, Verma R, Khajuria V, Wadhwa MB. Anhidrotic ectodermal dysplasia (Christ-Siemens-Touraine Syndrome): case report with a review. *Indian J Med Sci* 2000; 54(12):541-4.
13. Giasanti JS, Long SM, Rankin JL. The tooth and nail type of autosomal dominant ectodermal dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1974; 37(4):576-82.
14. Akyuz S, Atasu A. Tooth and nail syndrome: genetic clinical and dermatoglyphic findings: case report. *J Clin Pediatr Dent* 1993; 17(2):105-8.

15. Tan E, Tay YK. What syndrome is this hidrotic ectodermal dysplasia (clouston syndrome). *Pediatr Dermatol* 2000; 17(1):65-7.
16. McWilliams B, Morris H, Shelton R. *Cleft Palate Speech*. Philadelphia: BC Decker Inc; 1984.
17. Bhatia SK, Grandel ER. Ectodermal dysplasia. A case report. *Ili Dent J* 1975; 44(1):31-5.
18. Fusé FJK. Tooth agenesis: in search of mutations behind failed dental development. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2004; 9(6):385-95.
19. Ruschel HC, Gomes MP, Modesto A. Anquilose dentoalveolar de molares deciduos: Preceitos literários para uma conduta clínica racional. *Rev Bras Odontol* 1996; 53(6):48-52.
20. Ten Cate AR. *Oral Histology: development, structure and function*. 5. ed. St. Louis: Mosby; 1998.
21. Seow WK, Hackley D. Pre-eruptive resorption of dentin in the primary and permanent dentitions: case reports and literature review. *Pediatr Dent* 1996; 18(1):67-71.
22. Seow WK, Wan A, Mcallan LH. The prevalence of pre-eruptive dentin radiolucencies in the permanent dentition. *Pediatr Dent* 1999; 21(1):26-33.
23. Holan G, Eidelman E, Mass E. Pre-eruptive coronal resorption of permanent teeth: report of three cases and their treatments. *Pediatr Dent* 1994; 16(5):373-7.
24. Kupietzky A. Treatment of an undiagnosed pre-eruptive intra-coronal radiolucency. *Pediatr Dent* 1999; 21(6):369-72.
25. Souza IPR, Lopes EY, Czusniak GD. Prótese removível em odontopediatria: revisão de literatura e apresentação de caso clínico. *Rev Bras Odontol* 1986; 43(4):15-9.
26. Antony MVS, Fernandes AFC, Oliveira LMS, Schnetzler Neto A. Facetas estéticas diretas em resina composta empregadas em paciente portador de displasia ectodérmica hereditária. *Rev Bras Odontol* 1991; 48(2):8-12.

Endereço para correspondência

Henrique Castilhos Ruschel
Rua da República, 338, apto 806
90.050-320 - Porto Alegre - RS
Fone: (51) 37790440
E-mail: henrirus@terra.com.br