



UNIVERSIDADE ESTADUAL DE
CAMPINAS
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE PIRACICABA



CAMILA RITA VICENTE MARCELIANO
EMILIANA FALONI O. LEITÃO
PRISCILA PEREIRA DE JESUS

**DISPLASIA ECTODÉRMICA: ASPECTOS CLÍNICOS,
PSICOLÓGICOS E ABORDAGEM NA CLÍNICA INFANTIL**

ECTODERMAL DYSPLASIA: CLINICAL AND PSYCHOLOGICAL
ASPECTS AND APPROACH IN CHILDREN'S CLINIC

PIRACICABA

2019



UNIVERSIDADE ESTADUAL DE
CAMPINAS
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE PIRACICABA



**CAMILA RITA VICENTE MARCELIANO
EMILIANA FALONI O. LEITÃO
PRISCILA PEREIRA DE JESUS**

**DISPLASIA ECTODÉRMICA: ASPECTOS CLÍNICOS,
PSICOLÓGICOS E ABORDAGEM NA CLÍNICA INFANTIL**

ECTODERMAL DYSPLASIA: CLINICAL AND PSYCHOLOGICAL
ASPECTS AND APPROACH IN CHILDREN'S CLINIC

Monografia apresentada a Faculdade de Odontologia de Piracicaba da Universidade Estadual de Campinas como parte dos requisitos exigidos para obtenção do título de Especialista em Atendimento Interdisciplinar Preventivo na Primeira Infância.

Orientadora: Ms. Priscila Alves Giovani

ESSE EXEMPLAR CORRESPONDE À VERSÃO FINAL DA MONOGRAFIA APRESENTADA PELAS ALUNAS CAMILA RITA VICENTE MARCELIANO, EMILIANA FALONI O. LEITÃO E PRISCILA PEREIRA DE JESUS E ORIENTADA PELA MS. PRISCILA ALVES GIOVANI.

Ficha catalográfica
Universidade Estadual de Campinas
Biblioteca da Faculdade de Odontologia de Piracicaba
Marilene Girello - CRB 8/6159

M331d Marceliano, Camila Rita Vicente, 1993-
Displasia ectodérmica : aspectos clínicos, psicológicos e abordagem na clínica infantil / Camila Rita Vicente Marceliano, Emiliana Faloni de Oliveira Leitão, Priscila Pereira de Jesus. – Piracicaba, SP : [s.n.], 2019.

Orientador: Priscila Alves Giovani.

Trabalho de Conclusão de Curso (especialização) – Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Odontologia de Piracicaba.

1. Medicina do comportamento. 2. Assistência odontológica. 3. Displasia ectodérmica. I. Giovani, Priscila Alves, 1990-. II. Leitão, Emiliana Faloni de Oliveira, 1980-. III. Jesus, Priscila Pereira de, 1987-. IV. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Odontologia de Piracicaba. V. Título.

Informações adicionais, complementares

Título em outro idioma: Ectodermal dysplasia: clinical and psychological aspects and approach in children's clinic

Palavras-chave em inglês:

Behavioral medicine

Dental care

Ectodermal dysplasia

Área de concentração: Atendimento Interdisciplinar Preventivo na Primeira Infância

Titulação: Especialista

Data de entrega do trabalho definitivo: 11-04-2019

DEDICATÓRIA

Às nossas famílias que compreendem a nossa ausência, ancoram nossas angústias e nos motivam a sermos melhores a cada dia.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos primeiramente a Deus por ter nos ajudado e sustentado até aqui.

Às nossas famílias que compreendem a nossa ausência, ancoram nossas angústias e nos motivam a sermos melhores a cada dia.

Nessa caminhada, não podemos deixar de lembrar dos nossos companheiros de especialização em especial a nutricionista Catharina Couto, as fonoaudiólogas Claudia Gonçalves e Joyce Ferraz, a dentista Jamille Nogueira e aos nossos enfermeiros Francisco Tonuci e Flávia Niadja.

Aos professores do CEPAE, que despertaram em nós o amor pelo o que fazemos sempre mostrando amor e a dedicação por cuidar do próximo em especial nossa supervisora Dra. Silvana Roda, que nos ancorou em todas as nossas dúvidas, os nossos sinceros agradecimentos.

Registramos também nossa gratidão e nosso enorme carinho a orientadora, Ms. Priscila Alves Giovani obrigada pela confiança depositada a nós, permitindo assim que esse trabalho fosse realizado.

Por fim agradecemos de coração a toda a equipe do CEPAE e a todas as famílias que passaram por nós e que nos ensinaram mais do que podem imaginar através da sua confiança no nosso atendimento para que possamos dar o melhor para cada paciente.

RESUMO

Displasia Ectodérmica (DE) compreende um grupo heterogêneo de distúrbios hereditários envolvendo tecidos e estruturas derivadas do ectoderma embrionário, caracterizados pela presença de anormalidades no nascimento e envolvimento da epiderme e dos anexos cutâneos caracterizado pela presença de alterações em duas ou mais estruturas de origem ectodérmica, incluindo pele, cabelos, unhas, dentes e glândulas. Existem inúmeras classificações, onde as principais são: Displasias anidróicas e hidróicas. Por meio de uma análise detalhada da literatura, foi possível identificar suas características e peculiaridades, bem como propor alternativas e procedimentos que contribuem com a qualidade de vida dos sujeitos acometidos pela displasia ectodérmica. Sendo assim o objetivo deste trabalho foi realizar um levantamento bibliográfico de 56 artigos com relação as principais manifestações, etiologias, característica, classificações apresentadas por esse grupo de pacientes na primeira infância, tanto em âmbito clínico odontológico, como psicológico. Conclui-se que embora a etiologia da DE ainda seja desconhecida, é possível que por meio da classificação dos sinais e sintomas, os pais/cuidadores e pacientes sejam bem orientados e ancorados por profissionais que conjuntamente trabalhem no intuito de minimizar os impactos biopsicosociais consequentes da síndrome.

Palavras-chave: Psicologia da saúde; Displasia Ectodérmica; Assistência Odontológica.

ABSTRACT

Ectodermal Dysplasia (ED) comprises a heterogeneous group of hereditary disorders involving tissues and structures derived from the embryonic ectoderm. They are characterized by the presence of abnormalities in the birth and involvement of the epidermis and cutaneous appendages characterized by the presence of alterations in two or more structures of ectodermal origin, including skin, hair, nails, teeth and glands. There are several forms, including anhydrotic and hydrophilic dysplasias, focal dermal hypoplasia and congenital cutaneous aplasia. Through a detailed analysis of the literature, it is possible to identify these characteristics and peculiarities of each form, as well as to propose alternatives and procedures that contribute to the quality of life of the subject affected by ectodermal dysplasia. Therefore, the objective of this study was to perform a bibliographical survey of 56 articles regarding the main manifestations, etiologies, characteristics, and classifications presented by this group of patients in early childhood, both in clinical and odontological. It is concluded that although the etiology of ED is still unknown, it is possible that through the classification of signs and symptoms, parents / caregivers and patients are well oriented and anchored by professionals who jointly work to minimize the biopsychosocial impacts resulting from syndrome

KEY-WORDS: Behavioral Medicine; Ectodermal Dysplasia; Dental Care;

Sumário

1. INTRODUÇÃO.....	9
2. METODOLOGIA.....	10
3. REVISÃO DE LITERATURA	12
3.1. Aspectos Embriológicos e Histológicos.	12
3.2. Classificação.....	13
3.3. Etiologia.....	14
3.4. Diagnóstico	15
3.5. Características Clínicas Gerais	16
3.6. Características Crânio-faciais	18
3.7. Hipotricose	18
3.8 Hipoidrose	19
3.9.Alterações de Pele.....	20
3.10.Alterações Bucais	21
3.11.Tratamento Odontológico	22
3.12. Características Psicológicas	29
3.13.Contexto Familiar	30
3.14.Contexto Escolar.....	31
3.14.Contexto social.....	32
3.16.Prognóstico	33
4. CONCLUSÃO.....	34
5. REFERÊNCIAS	36

1. INTRODUÇÃO.

A primeira descrição de displasia ectodérmica envolvendo pele, cabelos e dentes foi feita em 1848 por Thurmam e citadas por Rook et al. em 1998, sendo que segundo Kirtikant e Dipak (1900), Weech em 1990 foi o primeiro a utilizar o termo displasia ectodérmica anidrópica para pacientes com ausência de glândulas sudoríparas. O nome origina-se de considerações históricas e devido as deficiências ectodérmicas serem mais severas ou mais evidentes (Freire-Maia, 2002). Sua incidência é de aproximadamente seis (6) indivíduos para cada cem mil (100.000) nascidos vivos sendo que, há maior prevalência em pessoas do sexo masculino, em uma proporção de cinco homens para uma mulher de diferentes etnias (Dardour et al., 2017).

Existem vários tipos e subtipos que classificam a síndrome, porém há dois tipos de Displasia Ectodérmica mais citados na literatura: A forma anidrótica (Chist-Siemens-Touraine) e a hidrópica (Clouston). Outros autores têm especulado que essas duas condições são as formas mais evidentes, por há a existencia de outras manifestações (Coskun e Bayraktaroglu, 1997).

A Displasia Ectodérmica integra um grupo complexo de síndromes caracterizadas por desordens hereditárias, os sujeitos acometidos apresentam alterações cranianas; nos tecidos oriundos do ectoderma como pele, cabelos, unhas, glândulas sudoríparas e dentes; falta ou desenvolvimento escasso dos pelos do corpo; transpiração em excesso ou pele ressecada; oligodontia (ausência de mais de seis dentes) ou anodontia (ausência de todos os dentes) entre outras intercorrências como anomalias nas estruturas bucais (Clauss et al., 2008; Costa, 2015).

Geirdal et al. (2015), investigaram como os distúrbios orofaciais, especificamente, provenientes da Displasia Ectodérmica (DE) estão associados a sofrimentos psíquicos de crianças e adolescentes, e ainda como afetam emocionalmente a vida dos pais e cuidadores. Na maioria das displasias ectodérmicas, o sujeito possui as estruturas cognitivas preservadas e sem atrasos no desenvolvimento intelectual. Entretanto não raramente as pessoas acometidas pela síndrome passam por estresse emocional por se enxergarem diferentes e se julgarem menos inteligentes do que as outras.

Recomenda-se que o paciente e seus responsáveis estejam amparados por profissionais da saúde como geneticistas, pediatras, odontopediatras, dermatologistas, otorrinolaringologista, fonoaudiólogos e psicólogos que possam proporcionar um tratamento adequado e melhor qualidade de vida para o paciente e sua família (Bakri et al, 1995).

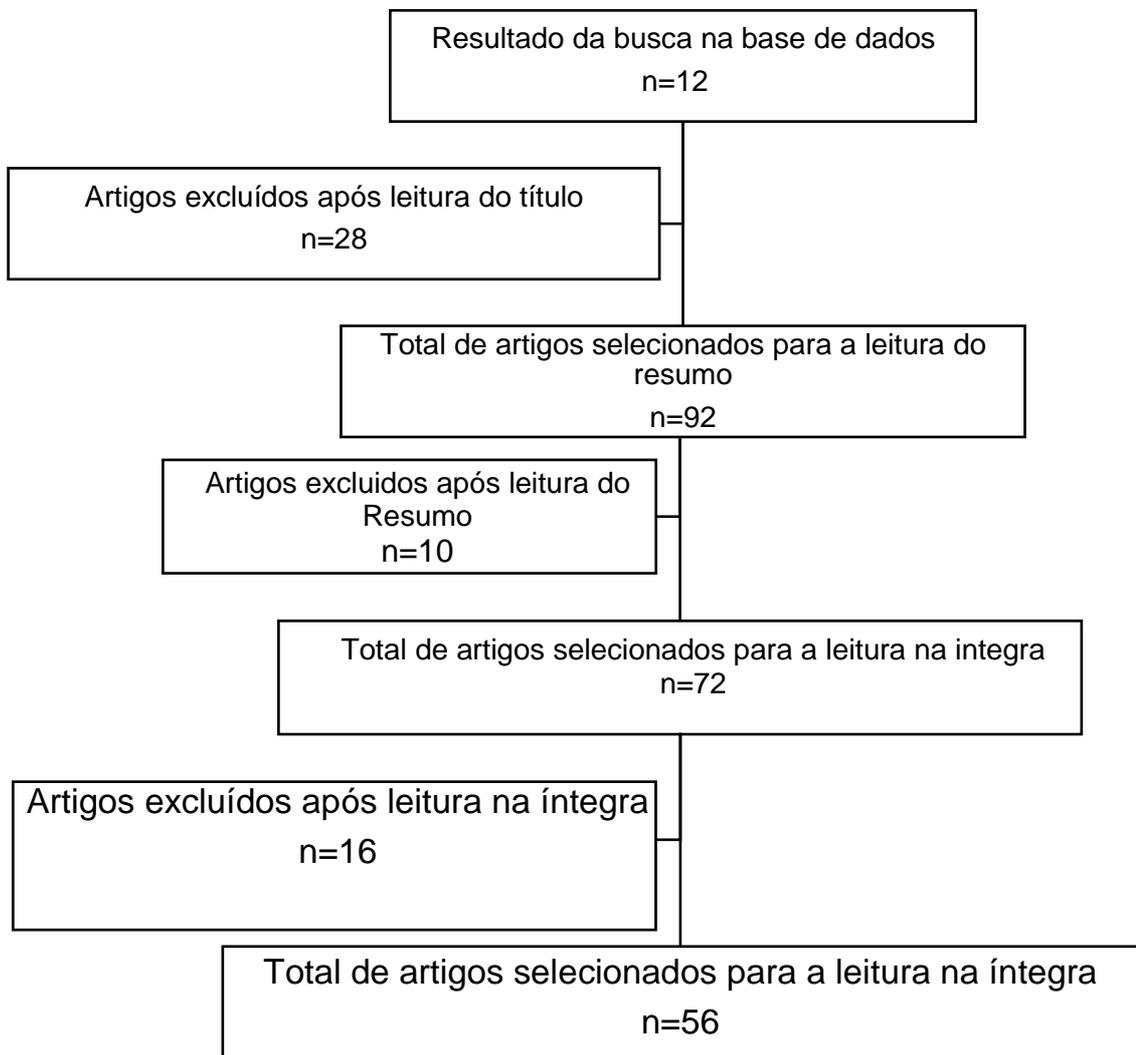
Baseada em artigos científicos criteriosamente selecionados, esta revisão de literatura destaca as principais alterações associadas à síndrome DE, suas características clínicas e a forma que ela afeta psicologicamente os pacientes acometidos. O objetivo deste estudo foi suscitar esclarecimentos concernentes a síndrome e assim, elucidar algumas opções de tratamento. Pais e responsáveis pelos pacientes devem buscá-los e profissionais oferecê-los buscando sempre se atualizarem. Assim, será possível prover qualidade de vida para família afetada e consequentemente favorecer as melhores tomadas de decisões frente a este quadro clínico.

2. METODOLOGIA

O estudo tratou-se de revisão de literatura, onde a busca foi realizada através dos termos “Medicina do Comportamento”; “Displasia Ectodérmica”; “Autoimagem” nas bases de dados eletrônicos Pubmed, Up To Date e Scielo. Alguns limites de pesquisa foram impostos em relação a disponibilidade do texto integral do estudo, comparações das opiniões dos autores relacionadas as características clínicas da DE, artigos que sugerissem tratamentos tanto em âmbito odontológico como psicológico e a melhor forma de diagnosticar a displasia ectodérmica em pacientes infantis. Os artigos obtidos na primeira pesquisa passaram por 3 seleções: após leitura do título, após leitura do resumo, e alguns após a leitura na íntegra, sendo estes que compõem essa revisão

No total, foram obtidos 120 artigos, dos quais 92 foram selecionados para a leitura do resumo após a leitura do título. Assim, 72 foram selecionados para leitura na íntegra após a leitura do resumo. E, finalmente, 56 artigos que compõem essa revisão de literatura foram selecionados considerando como critérios de inclusão artigos que contivessem: as características da patologia, os fatores etiológicos, estudos epidemiológicos, assim como o diagnóstico e o tratamento da Displasia Ectodérmica. **(Figura 1)**

Figura 1. Fluxograma do processo de seleção de artigos para a revisão:



3. REVISÃO DE LITERATURA

3.1. Aspectos Embriológicos e Histológicos.

As estruturas do ectoderma e a endoderma estão presentes no final da primeira semana após a fecundação. (Freire-Maia, 2002; Lascane, 2010).

Derivados do ectoderma a epiderme e seus anexos estão: O sistema nervoso, os epitélios sensoriais dos órgãos dos sentidos, o esmalte dos dentes e algumas glândulas, incluindo as anexas à epiderme, como: Sebáceas e sudoríparas. Anormalidades nestas estruturas compõem um quadro de sinais patognômicos da síndrome (Freire-Maia, 2002). Na Displasia Ectodérmica hipoidrótica (DEH), que é a forma mais comum, o padrão de herança em 95% dos casos é recessivo ligado ao cromossomo X. Os 5% restantes apresentam etiologia autossômica dominante e autossômica recessiva (Akhyani e Kiavash , 2007; Lexner et al 2007).

Nos casos com herança recessiva ligadas ao cromossomo X, homens apresentam extensão mais completa da síndrome e as mulheres heterozigotas, portadoras de alelo recessivo, se apresentam clinicamente normais ou levemente afetadas (Yared et al, 2000;).

Por meio de estudos genéticos, foi mostrado que cerca de 94% dos casos da doença, ocorreram por mutações no gene EDA, situado no braço longo do cromossomo X (Xq12-q13.1) (Koerner et al, 2006). Os genes EDAR e EDARADD são associados com as formas autossômicas dominantes e autossômica recessiva respectivamente. Mutações nesses genes são responsáveis por 5% dos casos de DEH (Yared et al, 2000;)..

3.2. Classificação

Na literatura houveram muitas discordância na quantidade de subgrupos da síndrome. Em 1982 foram relatados 132 tipos (Carvalho et al; 2006). No ano de 2006 observaram-se 154 tipos de síndrome (Mendes et al, 2010).

No estudo apresentado por Visinoni em 2009, foram descritos 186 grupos de displasias ectodérmicas com padrão autossômico dominante, autossômico recessivo, ligado ao cromossomo X ou de etiologia desconhecida. As mais citadas na literatura são: Síndrome de Ellis-Van Creveld (Displasia condroectoderma), Síndrome EEC (ectrodactilia, Displasia Ectodérmica e fenda labial/palatina), Síndrome de Witkop (dente e unha), Incontinencia Pigmenti, Síndrome Xeroderma Pigmentosa, Displasia Ectodérmica de Rapp- Hodgkin, Displasia Ectodérmica de Hay-Wells, Síndrome da displasia de unhas e dentes (odonto-onico-displasia) (Carvalho et al; 2006).

A Displasia Ectodérmica Hidrótica é uma rara desordem autossômica dominante, caracterizada pela tríade: alopecia, unhas distróficas e hiperqueratose palmo-plantar (Coskun e Bayraktaroglu, 1997).

Coskun e Bayraktaroglu (1997), indicam a presença de desordens nas glândulas sudoríparas e anormalidades oculares que incluem o estrabismo, conjuntivite e catarata prematura; as sobrancelhas e os pêlos do corpo podem ser escassos ou estar ausentes, as unhas são grossas e de crescimento lento, com prováveis e ocorrer persistentes infecções.

Priolo et al. (2001) classificam as displasia ectodérmicas em dois subgrupos principais, sendo o primeiro grupo com deficiência na regulação do desenvolvimento e interação epitélio mesenquimal e segundo com deficiência do citoesqueleto com alterações relativas a manutenção da estabilidade citoesquelética. Em contrapartida Lamartine (2003), reclassificou as Displasia Ectodérmicas em quatro grupos fundamentados no defeito fisopatológico subjacente. Sendo assim, de acordo com a sua classificação, algumas displasia ectodérmicas podem ocorrer de forma leve e outras de forma agressivas e na maioria dos casos seu diagnóstico pode não ser visualizado no momento do nascimento devido as semelhanças de um recém nascido no período neonatal ligadas aos primeiros aspectos da doença como descamação da pele (Pandey e Khatri, 2017).

3.3. Etiologia

Há uma grande heterogeneidade genética associada as displasia ectodérmicas, sendo que os padrões de herança podem ser autossômicos dominantes; autossômicos recessivos, ligados ao cromossomo X ou de etiologia desconhecida. Duas formas diferentes são clinicamente distintas: Uma forma autossômica hereditária- ou displasia ectodérmica hidrótica (Síndrome de clouston) e uma hipodrótica (Síndrome de christ-siemens) (Clarke, 1987).

Em um caso relatado por Ouellet et al. (1997) os acometidos eram irmãos gêmeos uma menina e um menino onde as características da síndrome eram mais evidentes no menino apresentando-se na forma anidrótica da doença e a menina, na forma hidrótica, tendo características não tão perceptíveis.

A etiologia desta doença é desconhecida, no entanto estudos genéticos demonstram que a Displasia pode vir a ser destina ao gene: "EDA". Contudo a displasia ectodérmica hipodrótica geralmente é um traçado genético recessivo ligado ao cromossomo X, caso em que o distúrbio é totalmente expressada em homens. No entanto em mulheres portadoras de um único gene da doença podem exibir alguns sintomas e achados associados ao transtorno, porém de forma mais branda se comparada com o dos homens (Priolo et al., 2001).

Cerca de 10% das malformações são causadas por alteração de um único gene; podendo ser transmitida principalmente por herança autossômica dominante, onde o gene afetado é herdado somente de um dos pais; e por herança autossômica recessiva. (Ten Cate, 2001).

Clarke e Burn (1991) consideram que, embora os indivíduos que herdaram a condição (seja através de forma recessiva ligada ao cromossomo X, ou da autossômica recessiva), apresentem clinicamente características semelhantes, a identificação da forma de transmissão é importante para que possa ser feito o aconselhamento genético à família. Análises moleculares identificaram as mutações dos genes responsáveis por 62 tipos de displasia ectodérmicas que estão envolvidas no processo de adesão celular; regulação de transcrição, sinalização célula-célula desenvolvimento e outras formas; como proteínas estruturais (Cavalcanti e Santos, 1998).

3.4. Diagnóstico

O diagnóstico da Displasia Ectodérmica baseia-se principalmente em manifestações clínicas, como a distribuição dos poros sudoríparos e seu número, quantidade e qualidade do suor produzido, características bioquímicas e estruturais do cabelo, biópsia da pele e análise bioquímica das secreções lacrimais. Os pacientes são imunodeficientes com hipogamaglobulinemia e proliferação de linfócitos prejudicada e imunidade mediada por células. Radiografias de pés e mãos podem demonstrar deformidades esqueléticas. O diagnóstico diferencial inclui síndrome de Werner, hipoplasia dérmica focal, alopecia areata, aplasia cutânea congênita, incontinência pigmentar, disceratose congênita, anidrose familiar simples, síndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn e paquioníquia congênita (Itthagarun, 1997).

Um sinal importante para o diagnóstico diferencial da Displasia Ectodérmica Hipoidrótica é uma febre recorrente de origem desconhecida logo no primeiro ano de vida que pode estar ligada à incapacidade de transpiração e a intolerância ao calor pode causar incapacitação severa e febre alta acima de 40°C logo após um pequeno esforço (Pinheiro M. e Freire-Maia, 1996; Lascane, 2010).

Em contra partida, George e Escobar (1984), defendem em suas pesquisas que nem sempre o diagnóstico pode ser estabelecido devido à presença de alterações dentárias e faciais ou dos problemas nas glândulas sudoríparas que caracterizam esse subtipo de displasia ectodérmica do tipo hipoidrótica. Contudo o diagnóstico se torna difícil uma vez que aspectos característicos não são óbvios durante o parto, embora durante o período neonatal, haja extensa descamação da pele e pirexia suspeita/duvidosa/inexplicável. (Itthagarun e King, 1997).

Segundo Errante (2010), quando se fala do diagnóstico de pacientes na fase neonatal, baseia-se em observar se a criança apresenta febres altas recorrentes, ausência ou diminuição de suor, fenótipo característico e se há casos de malformação na família. Sepulveda et al (2003), relataram que a biópsia da pele fetal com o uso de fetoscópio e ultrassonografia 3D podem ser instrumentos úteis na detecção da síndrome de um embrião ainda na fase intrauterina.

Em conjunto com esses exames, a avaliação do padrão genético familiar, examinando as mulheres quanto ao padrão de distribuição corporal das glândulas sudoríparas e o exame odontológico, preferencialmente com o uso de ultrassonografias, podem ser utilizados para o diagnóstico diferencial entre Displasia Ectodérmica ligada ao X, autossômica recessiva ou dominante (Lascane, 2010).

3.5. Características Clínicas Gerais

As principais manifestações clínicas encontradas estão em estruturas de origem ectodérmica, ou seja, os cabelos; pêlos; unhas e glândulas sudoríparas e sebáceas; além de características e alterações em outras estruturas com origem ectodérmica. Nas duas formas os dentes e os cabelos são afetados; mas as manifestações nas unhas e glândulas sudoríparas são diferenciadas entre as síndromes (Sepulveda et al., 2003).

De acordo com o fenótipo; há uma enorme variabilidade de características clínicas, pois além de alterações em estruturas de origem ectodérmica os pacientes podem apresentar outras alterações, como: Fissura lábio-palatina (Síndrome De Rapo Hoolkin); e da Ectrodactilia-Displásica; Ectodérmica Com Fissura Labio-Palatina), alterações em membros (como na síndrome Odontotricomelia Hipodrotica) e retardo mental (Freire-Maia, 2002).

Glândulas mucosas do trato respiratório e gastrointestinal frequentemente estão diminuídas ou ausentes. Com isso, Infecções respiratórias recorrentes podem estar presentes, além de suscetibilidade aumentada a desordens alérgicas como asma, rinite, bronquite e eczema, além de faringite e laringite (Clarke, 1987; Araujo et al., 2001). Assim, pacientes portadores desta síndrome devem ser aconselhados a evitar o trabalho industrial com presença de pó no ar e a não fumar, pois esses fatores podem conduzir a uma doença de obstrução crônica das vias aéreas (Clarke, 1987).

Condições otorrinolaringológicas como otite média, perda auditiva, anomalias auriculares, colesteatoma avançado, estenose do canal auditivo externo, impactação de cerúmen e obstrução nasal foram relatados por Shin e Hartnick (2004).

Mehta, U. et al. (2010) realizaram um estudo com o objetivo de analisar a qualidade de vida em relação as alterações otorrinolaringológicas em 75 pacientes com displasia ectodérmica, sendo destes 75% Displasia Ectodérmica Hipoidrótica. Para isto, realizaram exames otorrinolaringológicos, sendo que os participantes classificavam os sintomas por gravidade, e aplicaram posteriormente o instrumento de qualidade de vida. As alterações encontradas foram: otite média (28%), impactação de cerume (48%), algum grau de perda auditiva (25%), obstrução nasal (51%), secreção nasal (49%), crostas nasais (49%), rinite alérgica (45%), sinusite (37%), intolerância ao calor (76%) e eczema (39%). Outros achados foram hipodontia (76%), alopecia (41%), nariz em sela (44%), concreções (24%), desvio de septo nasal (24%), dificuldade de mastigação (32%), dores de garganta (28%), dificuldade para engolir (25%), xerostomia (21%) e alterações da voz e rouquidão (20 %). O escore de qualidade de vida encontrado foi alto, sendo que a saúde foi classificada de boa a excelente por 87% dos pacientes. Os autores concluíram que pacientes com displasia ectodérmica podem apresentar vários sintomas otorrinolaringológicos, embora a maioria dos pacientes relate uma qualidade de vida boa.

Infecções respiratórias e gastrointestinais são freqüentes devido ao desenvolvimento deficiente de glândulas mucosas, que também pode ocorrer (Ali, et al., 2000).

As manifestações oculares podem incluir diminuição de pêlos nas sobrancelhas e cílios, convergência dos cílios, diminuição da vascularização superficial e profunda da córnea, disfunção das glândulas lacrimais, olho seco e finas rugas palpebrais (Argenziano, 1998).

Anormalidades de crescimento podem estar presentes em crianças com displasia ectodérmica (Motil et al., 2005; Bluschke et al., 2010). Visto isso Clauss et al. (2008), afirma que a regulação da secreção de hormônio do crescimento parece ser alterada em pacientes com displasia ectodérmica hereditária. Em contra partida Clarke (1987) afirma que o crescimento de meninos com displasia ectodérmica hereditária deve ser monitorado e a baixa estatura não deve ser considerada como consequência natural da síndrome, pois isto pode ser consequência da deficiência da glândula endócrina.

Motil et al. (2005) buscando monitorar o crescimento de crianças com displasia ectodérmica realizaram um estudo com 138 crianças, dentre estas 74% com Displasia Ectodérmica Hipoidrótica, com o objetivo de caracterizar o padrão longitudinal de crescimento em crianças com displasia ectodérmica, pois as observações clínicas sugeriram que anomalias de crescimento podem estar presentes nestes pacientes, nos resultados, foram constatados que crianças com displasia ectodérmica em idade precoce até a adolescência possuíam déficit de peso. Déficit de altura foi observado apenas nas crianças com displasia ectodérmica, sendo assim o artigo enfatizando que os clínicos devem avaliar as crianças com displasia ectodérmica em relação a anormalidades de crescimento.

3.6. Características Crânio-faciais

Em pacientes com Displasia Ectodérmica hereditária, o crânio assemelha-se a um triângulo invertido, com rebordos supra-orbitários e protuberâncias frontais proeminentes com ponte nasal achatada (nariz em sela) e hipoplasia das asas nasais, onde a face do indivíduo parece pequena, entumecida e grosseira. Há uma protrusão do lábio inferior e as orelhas podem ter implantação baixa e oblíqua (Corrêa et al., 1997).

O tamanho e a forma do palato foram significativamente modificados pela presença de displasia ectodérmica hipohidrotica, e as principais alterações foram encontradas em indivíduos desdentados com a displasia. Além disso, dimensões do palato em indivíduos com displasia foram significativamente modificados pela presença de dentes (Dellavia et al., 2006).

Os rebordos maxilares, mandibulares e tuberosidade maxilar são hipodesenvolvidos. Esta característica resulta em perda da dimensão vertical da face. Os rebordos alveolares, em casos de anodontia e oligodontia, possuem a forma de lâmina de faca, semelhante ao de pessoas que usam prótese total há mais tempo (Mattana, 1998).

3.7. Hipotricose

Na Displasia Ectodérmica é notável uma alteração nos pêlos devido a redução do número de folículos pilosos recorrentes da hipoplasia ou aplasia das estruturas pilossebáceas (Ruschel, 2008). Os autores Lascane et al. (2010) notaram em seus relatos de casos que há o aparecimento de barba e bigode em alguns pacientes. Entretanto, os cabelos tendem a ser escassos e muito finos e junto a eles há uma pele ressecada devido a ausência ou diminuição do número de glândulas sudoríparas.

Quanto ao apêndices cutâneos verificam-se cabelos finos, secos e hipocrômicos, glândulas sudoríparas ausentes, hipoplásticas ou ausência de glândulas écrinas (Taborda et al, 2018). Em dois relatos de casos por Sarmento (2006) ambos é notória nas características clínicas dos pacientes as seguintes informações: Pêlos escassos, claros e finos (cabelos, cílios e sobrancelhas), lábios evertidos, anidrose e oligodontia.

A hipotricose deve ser tratada muitas vezes pelo dermatologista com formulas e técnicas cirúrgicas, em alguns casos pode ser sugerido o uso de perucas (Xavier, 2002), as sobrancelhas são esparsas ou ausentes, mas os cílios são normais, em geral e os pêlos corporais podem estar ausentes ou esparsos.

3.8 Hipoidrose

É a incapacidade de produzir suor, devido o comportamento parcial ou total das glândulas sudoríparas por hipofusão glândular ou redução do número de poros ou glândulas sudoríparas. Devido a esta característica, os pacientes apresentam dificuldades em regular a temperatura do calor adequado, causando episódios de febres inexplicáveis (Nunn, 2003). A febre sem explicação é um motivo de preocupação pois além de relatar alguma patologia pode causar convulsões, podendo resultar em danos neurológicos (Tape e Tye, 1995).

Em um caso relatado por Araújo et al. (2001) o paciente com apenas 10 dias de vida apresentava episódios de hipertermia recorrentes desde os primeiros anos de vida. No exame clínico foi notado mucosa ressecada, pele seca e descamativa, hipertermia (39°C) e granuloma umbilical, para a verificação da febre foram feitos RX de tórax, hemograma, hemocultura, exame comum de urina, urucultura e exame de líquido, porém todos sem alterações, iniciaram o tratamento com antibióticos pois fecharam o diagnóstico de onfalite, entretanto os picos de hipertermia continuaram, onde, foram trocados os antibióticos e os exames refeitos e após uma biópsia no dorso do paciente e o laudo histológico confirmou o diagnóstico de Displasia Ectodérmica, onde no material havia ausência de glândulas écrinas e sebáceas e hipoplasia de estruturas foliculares.

Em contra partida em um caso relato por Silveira et al. (2012) um paciente com 2 anos de idade, procurou uma clínica com queixas de ausência de inúmeros dentes e as características clínicas do paciente foram: cabelo fino, seco, escasso e escuro; escassez de pelos, unhas levemente distróficas e fronte proeminente, porém mãe relata que nunca houvera relato de febres de origem desconhecida ou de sinais de intolerância ao calor, sendo assim até o momento nenhum diagnóstico médico havia sido dado até o presente momento.

Além da temperatura e possível notar que no paciente hidrópico, e notória a alopecia total ou parcial, unhas distróficas severas, hiperkeratose palmoplantar (Bhargava, 2010). Os principais cuidados citados em grandes estudos direcionados para diminuir as crises de hiperemia e suas complicações, indicando banhos frios, roupas leves, pouca atividade física e procurar climas mais amenos (Xavier et al., 2002).

3.9. Alterações de Pele.

A pele, geralmente hiperpigmentada, torna-se fina e desidratada, muitas vezes descamaria, podendo ser sede de dermatites atópicas, xerodermia e placas de liquenificação (Koerner HN, 2006). Segundo Taborda et al (2018), as alterações cutânea visíveis em crianças no período neonatal se baseiam em pele fina e hipoplásica, com pigmentação diminuída, além de descamação no período neonatal.

Pavlis et al. (2010) constataram que os pacientes apresentavam dermatite atópica, erosões de pele e infecções, hipoidrose, alopecia e alterações nas unhas, e que o maior impacto na qualidade de vida, tanto para crianças quanto para adultos.

3.10. Alterações Bucais

Há um consenso sobre a presença de alterações dentárias em pacientes com displasia ectodérmica hereditária, sendo estas relatadas pela maioria dos autores (Koerner et al., 2006). Anodontia ou hipodontia, pode ser branda, moderada ou grave, em ambas as dentições; pseudoanodontia; persistência de decíduos; erupção precoce ou tardia de decíduos; dentes extranumerários; dentes neonatais; malposição e maoclusão dentária; diastema; perda precoce ou tardia de decíduos; hipoplasia de esmalte e da coroa; dentes coniformes; serrilhados; quebradiços; esfoliados; hipocrômicos; estrias transversais; bordos irregulares; microdontia; incisivos e caninos quadrangulares; taurodontia do molar; câmaras pulpares pequenas ou ausentes; protrusão dos incisivos; raízes curtas; periodontose; erosão até a gengiva; displasia da dentina; manchas marrons que coalescem com o tempo; molares piramidais ou com raízes fusionadas; cáries extensas e precoces.

Yared et al. (2000) descreveram um caso clínico de uma criança de 5 anos de idade, sexo feminino, com o diagnóstico de displasia ectodérmica do tipo autossômico dominante, dado pelo laudo genético com o heredograma da família da menina. As características clínicas apresentadas foram: hipoidrose com episódios de hipertemia, “choro seco”, cabelos finos esparsos e opacos com crescimento lento, unhas distróficas, pele lisa e seca, e presença de hipertricose discreta e generalizada. Os incisivos e caninos possuíam forma conóide, ares hipoplásicas no 61 e 62 e agenesia do 62, e através de exame radiográfico constatou-se que os incisivos e caninos permanentes também eram conóides.

Os dentes podem apresentar alterações no esmalte (amelogênese) e dentina (dentinogênese), pode haver retenção dos dentes decíduos e deformação dentária, que vai desde a hipodontia até a anodontia. Os dentes, quando presentes, geralmente possuem alterações de forma, normalmente cônica, erupção tardia e grande espaçamento entre si (Ferreira et al., 2012).

Segundo Ferreira (1989), a hipodontia é a mais comum que anodontia, Carvalho e colaboradores em 2006 corroboram essa afirmação relatando que a anodontia dentária é menos frequente e se evidencia em casos mais severos. Nestes a hipodontia agride 80% dos casos, e os dentes acometidos geralmente são os caninos, incisivos e por último os molares, podendo apresentar taurodontismo (Carvalho et al., 2006; Ferreira et al., 2012; Silveira et al., 2012).

Devido as ausências de alguns elementos dentários é possível notar que há uma perda de dimensão vertical na oclusão, associada a discretas fissuras ao redor da boca e olhos, o que determina uma aparência de senilidade (Shigli, 2005). Ainda na cavidade bucal, a xerostomia pode estar presente, devido a anormalidade nas glândulas salivares. Visto isso Ferreira (1989) em suas pesquisas notou que nos seus paciente o fluxo salivar diminuiu ou a boca seca e sempre umas das maiores queixas, tendo com diagnostico pois há uma recução das glândulas salivares.

Outros achados bucais relatados por Freire-Maia & Pinheiro (1994) incluem: gengivite; gengivite fibromatosa; gengivo-estomatite; papilomas gengivais; fusão gengivo-labial; freios orais múltiplos; pigmentação rendada na mucosa bucal; sulcos laterais nos processos alvéolo-maxilar e alvéolo-mandibular; ceratose oral; leucoplasia pré-maligna em várias mucosas; papila lingual atrófica; língua fissurada com papilomatose; língua lobulada; hipertrofia do freio lingual; glossoptose; anciloglossia; e hipoplasia do tecido conjuntivo sublingual.

3.11.Tratamento Odontológico

O tratamento é sintomático e reabilitador que dependerá da extensão do comprometimento clínico, sendo que quanto o maior grau de envolvimento das estruturas ectodérmicas, maior a complexidade do tratamento. (Souza et al, 1991) quando proposto seja ele qual for os objetivos de resgatar a auto-estima, o convívio social (Santana, 2003).

O odontopediatra deve atuar nos seguintes aspectos: Prevenção de cárie, devido à xerostomia, hipoplasias e hipomineralização do esmalte; promover a boa higiene bucal; tratamento reabilitador protético, estético e cirúrgico e a necessidade de condicionamento para o tratamento. (Nunn et al., 2003).

Em pacientes não cooperadores, pode-se fazer o uso de óxido nítrico, porém, a avaliação em relação a possíveis contraindicações com o uso do óxido nítrico deve ser feita criteriosamente realizadas, devendo-se lembrar da ausência das glândulas sudoríparas, onde a administração do óxido nítrico, que ocasiona a vasodilatação periférica, pode causar um superaquecimento no paciente, e em casos onde o paciente apresenta rinite e bronquite crônica. (Chablani et al, 2013)

Nowak (1988) salienta que o tratamento de paciente pediátrico com displasia ectodérmica requer que o clínico tenha amplo conhecimento em crescimento e desenvolvimento, controle comportamental do paciente, técnica para confecção de próteses, habilidade manual para restaurar dentes com morfologia deficiente e habilidade na motivação do paciente e dos pais para o uso das próteses. Sempre é necessário reforçar que visitas introdutivas são necessárias antes do começo do tratamento, com o objetivo de adquirir a confiança do paciente.

Os tratamentos propostos por Correa et al. (1997) para pacientes na primeira infância incluem os tratamentos ortodônticos, com finalidade de melhorar o posicionamento dentário, a colocação de uma Protese total ou parcial e as restaurações estéticas que poderam ocasionar uma mudança no comportamento dos pacientes, tornando-os alegres e extrovertidos. Já os implantes dentários são contraindicados em pacientes na primeira infância, pois estes não acompanham o crescimento craniofacial e se comportam como um dente anquilosado, permanecendo em posição infra oclusa (Mendes, 2010; Tuma, 2011). Pode haver ainda luxação, exposição do implante e limitação de crescimento dos ossos basais, comprometendo a estética e a função (Sousa, 1986).

Em contrapartida, Ferreira *et al.* (2012) sugerem a colocação de implantes a partir dos 3 anos completos, para que até o fim da puberdade o tratamento esteja concluído e possibilite melhora na autoestima e convívio social do indivíduo. No entanto ressaltam as complicações encontradas nessa fase, podendo resultar em limitação do crescimento craniofacial. Concordando com seu posicionamento Carvalho *et al.* (2006) destacam que não existem contraindicações absolutas para a inserção de implantes, porém os fatores de risco devem ser observados minuciosamente, sendo a fase de crescimento um aspecto que merece atenção. Saliendam a necessidade de avaliar o estado geral de saúde do paciente e de acompanhar o crescimento mediante devidas tomadas radiográficas até o término desse período, para então indicar o plano de tratamento ideal.

Já Fernandes & Batistella (2005) alertam que a utilização de implantes osseointegrados em odontopediatria deve ser indicada de acordo com as necessidades e possibilidades de cada paciente, pois apesar de ter a sua aplicabilidade clínica, o profissional deve estar ciente das dificuldades relacionadas ao crescimento craniofacial que norteiam a utilização de implantes osseointegrados em crianças.

Quanto a preocupação com o crescimento ósseo deve-se atentar que nem sempre a idade cronológica coincide com a maturação esquelética, onde, Mendes *et al.* (2010) observaram, por meio de radiografias de punho, o crescimento do esqueleto e recomendaram a colocação de implante dentário a partir dos 15 ou 16 anos para meninas e 18 para meninos, pois nessa fase o desenvolvimento já estava completo para o ato cirúrgico. As próteses totais podem ser mucossuportadas, em casos de anodontia, ou dentomucossuportadas, em casos de oligodontia, fixas, removíveis ou parciais (Sousa, 1986).

O tratamento protético em pacientes com displasia ectodérmica hereditária deve ser analisado individualmente para cada paciente, visando à estabilidade oclusal e equilíbrio funcional e estético. O início deve ocorrer o mais rapidamente possível, a fim de evitar possíveis reabsorções e atrofia dos processos alveolares e controle da dimensão vertical de oclusão (Vallejo *et al.*, 2006), a longo prazo e em diversas fases, pro ser tratar de um processo ativo que deve ser constantemente adaptado ao crescimento e desenvolvimento infantil, principalmente no que se refere à troca de próteses (Khazaie *et al.*, 2010).

As técnicas de confecção de próteses totais em crianças diferem à dos adultos, e requerem atenção especial, pois se faz necessário simplificar a técnica para promover melhor cooperação do paciente pediátrico e encorajar cirurgiões- dentistas a tratar estes pacientes.

Cunha et al. (2000) relatam a reabilitação através de próteses totais em pacientes de três anos de idade portador de displasia ectodermica, sendo que a partir dos dois anos e meio as crianças aceitam bem uma prótese, seja ela removível ou total. Todavia o rebordo reduzido dificulta a estabilidade das próteses, sendo necessário o uso de fixadores em pasta, pó ou fitas adesivas. Na ausência das glândulas sudoríparas recomenda-se saliva artificial, para reduzir ressecamento da mucosa e auxiliar na fixação das próteses.

Para Souza *et al.* (1991), o uso de prótese oral na fase de crescimento não interfere no desenvolvimento dos arcos. Os autores observaram que, após a completa formação dos dentes decíduos, suas dimensões sagitais e transversais não são modificadas. Sendo assim, o acompanhamento deve acontecer semestralmente. No momento da troca dos dentes decíduos pelos permanentes iniciam-se as alterações morfológicas e, por esse motivo, recomendam-se visitas trimestrais. Em contra partida com esse achado Mckusick (2007) afirma que as próteses fixas dificilmente são utilizadas no tratamento de pacientes pediátricos portadores de displasia ectodérmica, pois pelo fato de serem rígidas, poderiam prejudicar no crescimento maxilar e mandibular, principalmente em regiões de linha média.

Santos et al. (2005) apresentaram um relato de caso clínico com uma criança de 4 anos de idade, sexo feminino, com o diagnóstico de displasia ectodérmica, no qual o plano de tratamento proposto foi a instituição de um programa de orientação e educação de higiene bucal, seguido pela remoção do hábito de chupeta, confecção de prótese total provisória superior e inferior. Onde foi o uso da prótese e instruída para a higienização. Após 1 ano, com mais dentes erupcionados, os autores optaram por fazer uma prótese removível estética com grampos de fio ortodôntico e restauração estética nos incisivos conóides. Concluindo-se após todo o tratamento que a paciente passou ter uma melhor qualidade de vida e que o diagnóstico, planejamento multidisciplinar e tratamento precoce são fatores importantes para melhorar as condições estéticas, funcionais e psicológicas das crianças afetadas. Ainda enfatizam que, apesar de as próteses removíveis serem uma opção reabilitadora para estes pacientes, o menor desenvolvimento do osso alveolar pode afetar a retenção e estabilidade da prótese.

Kaul et al. (2008) relataram um caso clínico de um menino, 14 anos de idade, com Displasia Ectodérmica Hipoidrótica, com o objetivo de reabilitá-lo proteticamente e impulsioná-lo psicologicamente. A história clínica era hipertemia, pele seca e pelos do corpo escassos, fácies típica de displasia, como: bossa frontal, pigmentação periorbital, nariz em sela, lábios protuberantes, além de ausência de dentes, exceto 2 molares superiores, que irromperam com 6 anos de idade. O exame radiográfico revelou os incisivos malformados impactados no arco superior. O tratamento realizado pelos autores foi uma prótese total no arco inferior e prótese parcial removível no arco superior. Ao fim os autores relataram que as próteses fizeram uma diferença significativa na personalidade global do paciente, tornando-o mais alegre e extremamente metuculoso com a higienização bucal e da prótese.

Oliveira et al. (2013) relataram um caso clínico de reabilitação bucal de uma paciente, 04 anos de idade, leucoderma, portadora de displasia ectodérmica, diagnosticada por um dermatologista. No exame extra oral, foram observados pele seca e áspera, perda de dimensão vertical de oclusão, o que conferiu a paciente um aspecto senil. O exame intra-bucal revelou que o segundo molar superior direito, canino superior direito, incisivo lateral superior direito, incisivo central superior esquerdo, canino superior esquerdo, segundo molar superior esquerdo, segundo molar inferior esquerdo, canino inferior esquerdo, incisivo lateral inferior esquerdo, canino inferior direito, primeiro molar inferior direito, segundo molar inferior direito estavam presentes e os incisivos apresentavam-se conóides. A radiografia panorâmica confirmou agenesia dos demais dentes decíduos. O plano de tratamento proposto pelos autores para esta paciente constituiu-se de várias sessões de curta duração, que incluiu educação em saúde bucal (condicionamento e profilaxia trimestral) e a etapa protética, com confecção de próteses parciais removíveis superiores e inferiores. A última etapa constituiu-se de restauração estética no elemento dentário 52. Concluíram que paciente com Displasia Ectodérmica pode ser tratado de várias formas dependendo de cada caso em particular, sendo que a reabilitação com próteses removíveis está indicada na maioria dos casos para pacientes em crescimento.

As restaurações de resina composta diretas tem sido o método mais desejável para restaurar a morfologia normal em dentes comprometidos, sendo também utilizadas em combinação com próteses parciais removíveis para a reabilitação protética e funcional de pacientes com displasia ectodérmica hereditária Marrichi (2008). Ruschel et al. (2008) relatam que tratamentos estéticos como restaurações e coroas de acetato em dentes com alterações de forma proporcionam ótimos resultados clínicos e psicológicos.

A reconstrução dos dentes em resina composta é uma boa opção de tratamento estético, pois além de ser um procedimento pouco invasivo e reversível, melhora a aparência do dente cônico, e é relativamente barato (Dunn, 2003). As coroas e restaurações em resina geralmente são necessárias para fornecer um contorno adequado nos dentes hipoplásicos que serão utilizados como pilares de próteses parciais removíveis (Nowak, 1988).

Khazaie et al. (2010) no seu estudo relatou que um paciente do sexo masculino, 6 anos de idade, diagnosticado com Displasia Ectodérmica Hipoidrótica. Contia características físicas: Alopécia, pigmentação periorbital e ponte nasal deprimida. Características orais incluíram anodontia mandibular, alterações de forma (conóide) de incisivos centrais e caninos superiores, molares superiores malformados, e agenesia de incisivos laterais superiores e segundos molares decíduos. O tratamento proposto foi prótese total inferior e restaurações estéticas em resina composta nos dentes anteriores superiores, com pânticos em região dos incisivos laterais superiores, nos dentes decíduos, e posteriormente, nos dentes permanentes. Os autores concluem que restaurações em resina composta em combinação com próteses totais podem ser consideradas uma alternativa de tratamento, pois é custo-efetiva, reversível e melhora a função mastigatória e estética, permitindo o desenvolvimento social do paciente. Alterações nas glândulas salivares como aplasia e hipoplasia com diminuição do fluxo salivar, com conseqüente xerostomia, foram relatadas por Ferreira et al., 1989; Saad, 2000. Em pacientes onde a xerostomia está presente, o cirurgião-dentista deve fazer um acompanhamento muito próximo para o monitoramento das conseqüências e impacto da diminuição ou falta da saliva, pois esta condição associada à hipoplasias e hipomineralização do esmalte, frequentes em pacientes com displasia ectodérmica, podem levar ao aparecimento da doença cárie (Lascane, 2010).

Devido o rebordo em forma de faca a retenção e a estabilidade da prótese podem ficar prejudicadas pois essas vem associadas a xerostomia e o subdesenvolvimento da tuberosidade da maxila e cristas alveolares em pacientes com anodontia e oligodontia (Nowak, 1988). Durante o tratamento odontológico é preciso estar atento porque pode vir a ocorrer uma elevação da temperatura corporal, devido ao estresse ou um a climatização insuficiente, principalmente no verão, podendo provocar um desconforto nesses pacientes, no consultório odontológico. Considerando as alterações odontológicas relatadas anteriormente os tratamentos odontológicos vem com a função de uma reabilitação precoce , pois além de devolver a função fonética e mastigatória, ainda promove equilíbrio psicológico a criança, tornando-as mais alegres e extrovertidas. (Silveira et al., 2012).

3.12. Características Psicológicas

A qualidade de vida dos portadores da síndrome Displasia Ectodérmica (DE) é comprometida e não raramente está associada a sofrimentos psíquicos. Alguns deste sofrimentos estão relacionados a expectativas com o futuro, dificuldade em se comportar frente a contextos sociais que desconhecem a DE e outros como preconceito e discriminação sofrido em diferentes âmbitos (social, escolar e familiar) por serem portadores de uma síndrome com comprometimento no perfil facial (Clauss et al., 2008; Oliveira et al., 2015, Rathee et al., 2016).

Um estudo publicado em 2017, avaliou que os escores de ansiedade apresentado por indivíduos com DE, são maiores do que sujeitos não acometidos pela síndrome. Uma das explicações para este achado pode ser a falta de muitos dentes e as alterações na aparência física, que levam à redução da função oral e sofrimento psicológico, para as autoras tais aspectos que podem causar preocupação e incerteza sobre o futuro (Saltnes et al., 2017). Fato evidenciado numa pesquisa realizada em 2014, em que o alto nível de ansiedade e prejuízos na qualidade de vida dos indivíduos com oligodontia se mostraram importantes aspectos a serem trabalhados por equipes interdisciplinares (Geirdal et al., 2015)

Ao que se refere as capacidades intelectuais dos indivíduos acometidos pela Displasia Ectodérmica, descritos por Saltnes et al. em 2017, as teorias ecológicas da percepção social sugerem que as pessoas julgam os atributos de inteligência e caráter com base em aparências físicas consideradas atraentes. Enquanto atributos negativos como menor empregabilidade, inteligência ou confiabilidade, distorcem as opiniões desfavoravelmente em relação às pessoas com malformações faciais (Saltnes et al., 2017).

Estas informações também são adotadas pela *National Foundation for Ectodermal Dysplasias – NFED* (Levin L. S., Nancy E.M.D, Virginia P. S, 2015), quando a fundação reconhece em seu guia direcionado a familiares que, os indivíduos acometidos por displasias ectodérmicas possuem habilidades cognitivas compatíveis a população em geral, portanto sem evidências de deficiências intelectuais em sua maioria. No entanto, correntemente os sujeitos sindrômicos possuem déficits relacionados a sua autoimagem e a autoconceito ao se enxergarem como menos atraentes e menos inteligentes que seus pares por conta de sua aparência física (Maxim et al., 2012).

Esses dados corroboram com os achados de 2015, em que os pais e cuidadores de crianças com a síndrome mostraram percepções distorcidas relacionadas a atenção e a hiperatividade dos próprios filhos, sendo que parte deles associam o comportamento à dismorfia correlacionada a DE. O que não foi evidenciado, haja visto que o desempenho de inteligência e educacional dos indivíduos com a síndrome são semelhantes ao de grupos controles não afetados pareados por idade, gênero e nível socioeconômico (Rojas e Silva, 2015).

Diante dos estudos apresentados, nota-se que as diferenças na aparência física do indivíduo acometido pela DE podem colocá-los em maior risco de desafios socioemocionais (Geirdal et al., 2015). Tendo em vista que embora não possuam déficits nas capacidades intelectuais, sofrem com o alto nível de ansiedade e com a subestimação da capacidade cognitiva devido a aparência física (Saltnes et al., 2017).

3.13.Contexto Familiar

Embora haja pouca informação sobre o ajuste social, emocional ou do desenvolvimento global da criança com a Displasia Ectodérmica, a interação familiar é considerada por Cardozo et al. (2016) como a primeira experiência social da criança. E é dentro deste contexto que ela deve ser acolhida, orientada e preparada a fim de que consiga interagir com a sociedade (Cardozo et al., 2016).

Mesmo frente a carência de pesquisas voltadas aos aspectos emocionais do indivíduo com DE, a *National Foundation for Ectodermal Dysplasias – NFED (2015)*, afirma que a síndrome pode causar estresse para toda a família, no entanto também pode ser considerada um operação motivacional para o crescimento emocional de todos os envolvidos. Haja vista que os pais e cuidadores podem se tornar fontes de reforçadores para os filhos (apoio, feedback, escuta e mediação de sentimentos sem punição), e assim aumentar a probabilidade de que o sujeito acometido pela DE consiga ter acesso a reforçadores naturais ao desenvolverem suas próprias habilidades de enfrentamento e resolução de problemas (Levin L. S., Nancy E.M.D, Virginia P. S, 2015).

3.14.Contexto Escolar

Cardozo et al. (2016), em uma publicação clássica sobre bullying na escola, debate a função da família e da escola na construção de valores e condutas das crianças, para que estas não se comportem de forma excludente e violenta, como o ocorrido no estudo de caso de Vieira et al. (2008), no qual a mãe relatou que o filho de cinco, diagnosticado com Displasia Ectodérmica se sentia “ameaçado” pelos colegas de sala que “zombavam” dele, também identificou que comumente as crianças com Displasia Ectodérmica estão mais expostas a agressões verbais e físicas por parte de outro meninos, já o isolamento social e a disseminação de boatos são frequentes cometidas por meninas.

Para Oliveira et al. (2013), é importante que professores e demais colaboradores fiquem atentos a todos os ocorridos dentro das dependências escolares. Pois para Moura et al. (2011), eles são os responsáveis por identificar se algum aluno sofre com os subprodutos do bullying (isolamento, baixa autoestima, déficit no aprendizado e no desenvolvimento acadêmico). Outros autores da mesma publicação são cuidadosos ao dizer que, as consequências da prática do bullying podem não estar relacionadas com o quadro da Displasia Ectodérmica, mas sim ao repertório de contingência e reforçamento do indivíduo exposto a tal prática-bullying (Santos et al., 2005; Cardozo et al., 2016).

Neste sentido, os autores como Tanner (2009) e Motta e Strassburger (2014), afirmam que os aspectos psicológicos e sociais da DE são pouco abordados em artigos científicos, e por se tratar de uma síndrome rara, são poucos os professores que a conhece. Portanto é impreterível que haja uma boa comunicação entre a escola e os cuidadores/pais do acometido, tendo em vista que desta forma os profissionais poderão criar estratégias para que não haja, dentro do contexto escolar, práticas excludentes e violentas por parte dos alunos e, até mesmo de alguns colaboradores (Cardozo et al., 2016).

3.14.Contexto social

Comumente os indivíduos acometidos pela Displasia Ectodérmica, e que na sua maioria têm suas funções cognitivas e perspectivas de vida preservadas, acabam sendo vítimas dos impactos psicológicos e sociais atrelados a síndrome, e podem enfrentar problemas psicossociais devido à sua aparência (Retnakumari et. al., 2016). Não são raros os casos de pacientes que relatam sofrer com suas aparências e com as limitações provocadas pelas características típicas do transtorno como frequente ocorrência de rinite, infecções do trato respiratório superior e inferior, hipertermia, hipersensibilidade aos raios ultravioletas, além de deficiência imune que pode ser uma possível causa para as infecções periódicas. (Retnakumari et. al., 2016).

Pandey e Khatri também afirmam em um artigo de 2017, que a DE afeta o bem-estar social e psicológico do paciente, além de dificultar a autoimagem e a fala do mesmo na primeira infância, o que o leva a mudanças comportamentais na adolescência. Embora não tenha se referido a quais tipos de comportamentos, algumas literaturas mostram que o dimorfismo facial e a ausência de dentes afetam negativamente o desenvolvimento psicológico e social dos indivíduos (Vieira et al., 2008 e Triches et al., 2016), uma vez eles também podem sofrer rejeições por parte do grupo de pares (Retnakumari et. al., 2016).

Uma revisão sistemática em 2018, abordou setenta e cinco (75) artigos, cujos objetivos eram levantar dados concernente a reabilitação protética de crianças. A mesma pesquisa não teve intenção em mostrar informações relacionadas aos aspectos psicossociais dos indivíduos com DE, mas quase que unanimemente os trabalhos estudados por Schnabl et al. (2018), destacam que após a reabilitação protética, os pacientes apresentaram melhoras no comportamento social e emocional. Como no estudo de caso apresentado por Retnakumari et. al. (2016), em que a criança estava com medo da rejeição de seus pares e portanto não queria ir para a escola, mas após a reabilitação se sentiu mais confiante e iniciou os estudos.

Triches et al. (2016), também observou que após a reabilitação odontológica do seu paciente, o mesmo apresentou melhoras na alimentação, autoestima e na socialização, mas destaca que o sucesso do tratamento depende da atenção interdisciplinar voltada as características psicológicas, contingenciais e interacionais do indivíduo com o seu meio. Informações abordadas em 2008 por Vieira et al., que salienta a importância da aproximação multidisciplinar dos cuidadores e familiares do paciente com DE, haja visto que a rede de apoio do mesmo deve motivá-lo a crescer em um ambiente social encorajador.

Os estudos supramencionados suscitam o que algumas pesquisas trazem como dados relacionados ao contexto social e a socialização do indivíduos com Displasia Ectodérmica, mas é importante destacar que são raros os estudos que abordem prioritariamente os reflexos da síndrome DE na vida dos indivíduos acometidos. Sendo Cardozo et al.(2016) e Geirdal et al. (2014) uns dos poucos estudos preocupados em compreender a reverberação da displasia ectodérmica nos aspectos psicossociais dos pacientes acometidos pela mesma.

3.16.Prognóstico

Segundo Cardozo et al.(2016) e Geirdal et al. (2014), indivíduos acometidos por displasias ectodérmicas têm uma ampla gama de habilidade, comparando-os com a média da população em geral. Portanto, para ele a maioria da população diagnosticada com DE, podem ter sucesso em qualquer carreira que escolherem, bem como terem qualidade de vida tanto na primeira infância, como na vida adulta. Segundo Maxim R. et al. (2012) em alguns casos os indivíduos podem ser limitados por considerações físicas, como a necessidade de evitar locais quentes, principalmente na primeira infância, no qual existe o maior risco de ocorrer hiperpirexia (Giusti et al., 2006; Vallejo et al., 2006). As direções que podem ocorrer em um indivíduo com maior ou menor qualidade de vida, está diretamente relacionada ao acesso a cuidados de profissionais como dentistas e psicólogos bem orientados ao que diz respeito as características biopsicossociais da síndrome.

4. CONCLUSÃO

Após o diagnóstico da síndrome e sua classificação adequada é essencial orientar os pais ou responsáveis pela criança com relação aos principais sinais e sintomas que variam como por exemplo, falta de sudorese e conseqüentemente a necessidade de monitoramento do calor, comprometimento alimentar causado pela hipodontia, conseqüências psicológicas severas entre outras implicações clínicas relatadas nessa revisão.

Aos cirurgiões-dentistas cabem identificar o melhor momento e a melhor forma de reabilitar proteticamente o seu paciente de acordo com suas necessidades proporcionando a eles estética, função e fonética o mais próximo possível do padrão fisiológico. Conseqüentemente, impactando de forma positiva na auto-estima do paciente, possibilitando um melhor convívio social e melhorando consideravelmente sua qualidade de vida.

Aos psicólogos cabem a difícil missão de inserir esse paciente no convívio social, seja ele, no ambiente escolar ou entre amigos e/ou família, proporcionando assistência antes, durante e após o tratamento, seja ele, médico ou odontológico. Encorajando e reforçando positivamente esse paciente no contexto social. É preciso trabalhar preventivamente em relação ao "bullying", "chacotas" e preconceito, além de orientar aos pais ou responsáveis como lidar com determinadas situações que podem encontrar pelo caminho.

Profissionais trabalhando de forma integrada asseguram o atendimento interdisciplinar dos pacientes com Displasia Ectodérmica e suas famílias. Assim, tratamentos adequados e bem planejados são oferecidos colaborando para uma reabilitação estética, funcional, oral e social sem grandes transtornos e provendo qualidade de vida.

5. REFERÊNCIAS

Akhyani M, Kiavash K. Ectodermal dysplasia with alopecia, onychodysplasia, hypohidrosis, keratoderma, abnormal teeth and deafness. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2007; 73:409-11.

Araújo, B.F; Nora A, Marcon M.Z., Medeiros D.B; Araújo E.S; Fachinello F.Z; Síndrome da displasia ectodérmica anidrótica no período neonatal - relato de caso. *J Pediatr.*, v.77, n. 1, p. 55-58, 2001.

Bhargava, A., Sharma, A., Popli, S., & Bhargava, R. (2010). Prosthodontic management of a child with ectodermal dysplasia: a case report. *Journal of Indian Prosthodontic Society*, 10(2), 137-40.

Cardozo E., Oliveira. A. P.; Almeida B.; Silva D.L.; Britto A., Chevitaresh L.; A Influência Do Bullying Nos Aspectos Psicossociais Da Criança Com Displasia Ectodérmica E O Conhecimento De Seus Responsáveis E Professores A Respeito Da Doença: Um Olhar De Enfermagem, 2016. Disponível em <<http://publicacoes.unigranrio.edu.br/index.php/rcs/article/view/3290>>. Acesso em 05 de janeiro de 2019.

Carvalho BN, Gonçalves BMLS, Guerra FMC, Carreiro PFA. Planejamento em implantodontia: uma visão contemporânea. *Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-Fac.* ISSN 1808-5210. 2006;6(4):17-22.

Cavalcanti AL, Santos EM, Altavista OM. Displasia ectodérmica hereditária: etiologia, diagnóstico e tratamento. *Rev Paul Odontol* 1998;6:35-7 .

Chablani AA; Ram SM, Shetty O. Esthetic, Functional and Psychological Management of Ectodermal Dysplasia Using a Full Mouth Rehabilitation Approach. *Journal of Contemporary Dentistry.* 2013; 3(2): 92 -97.

Clarke A. Hypohidrotic ectodermal dysplasia. *J Med Genet* 1987; 24(11): 659-663.

Clarke A, Burn J. Sweat testing to identify female carriers of X linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *J Med Genet.* 1991;28(5):330-3.

Clauss F, M.-C. Manière, F. Obry, E. Waltmann, S. Hadj-Rabia, C. Bodemer, Y. Alembik, H. Lesot, and M. Schmittbuhl. "Dento-Craniofacial Phenotypes and Underlying Molecular Mechanisms in Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. A Review." *Journal of Dental Research.* 2008; 87, no. 12 1089–99.

Corrêa MSNP, Ulson RCB, Rodrigues CRMD, Azevedo AM. Displasia ectodérmica hereditária: revista da literatura com relato de caso clínico. *Rev Paul Odontol.* 1997 jan-fev;19(1):30-2.

Coskun Y; Bayraktaroglu Z. Pathological case of the month. *Arch Pediatr Adolesc Med*, v. 151, n. 7, p. 741-742, July 1997.

Costa, T.L. Displasias ectodérmicas do grupo A: elaboração de um banco de dados informatizado para auxílio ao diagnóstico clínico-genético. 264f. Dissertação (Mestrado em Genética), Departamento de Genética, Universidade Federal do Paraná, Curitiba, 2015.

Cunha AMSR da, Pontes C de B, Paranhos H de FO, Freitas AC de. Síndrome da displasia ectodérmica hereditária: um caso de reabilitação com prótese total. *Jornal Brasileiro de Odontopediatria & Odontologia do Bebê*. 2000 ; 3(16): 489-493.

Dardour L, Cosyns k , Devriendt k. A Novel Missense Variant in the PVRL4 Gene Underlying Ectodermal Dysplasia-Syndactyly Syndrome (EDSS1) in a Turkish Child. 2017 Dec;9(1):22-24. doi: 10.1159/000479359.

Dellavia C, Sforza C, Malerba A, Strohmenger L, Ferrario VF. Palatal size and shape in 6-year olds affected by hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Angle Orthod*. 2006;76(6):978–83. DOI: 10.2319/111105-395.

Dunn WJ: Hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Gen Dent* 2003; 51: 346-8.

Errante RP, Frazão BJ, Neto CA. Displasia ectodérmica anidrótica com imunodeficiência. *Rev Bras Alerg Imunopatol*. 2010;33(6):1-5.

Ferreira SC, Ferreira HMAR, Fernandes FMLZ, Branco RGMK, Arrantes RR, Leão LL. Displasia ectodérmica: relato de caso. *Arq Odontol*. 2012;48(1).

Ferreira PPCea. Displasia ectodérmica hipohidrótica com anodontia. *Odont Mod*. 1989.;16(4):27-32

Freire-Maia, N. Displasias Ectodérmicas – Aspectos embriológicos, clínicos, nosológicos, moleculares e genéticos. Curitiba, 2002, Departamento de genética da UFPR, 30p.

Freire-Maia, N.; Pinheiro, M. Ectodermal dysplasias: a clinical and genetic study. New York: Alan R. Liss, 1984.

Geirdal A., Saltnes S. S., Storhaug K., Åsten P, Nordgarden H, Jensen J L.. Living with orofacial conditions: psychological distress and quality of life in adults affected with Treacher Collins syndrome, cherubism, or oligodontia/ectodermal dysplasia—a comparative study, *Qual Life Res*. 2015 Apr;24(4):927-35. doi: 10.1007/s11136-014-0826-1.

George Jr., DI, Escobar, V H, Oral findings of Clouston's syndrome (hidrotic ectodermal dysplasia). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 1984; v. 57. Issue 3 , 258 – 262.

Itthagarun A, King NM. Ectodermal dysplasia: A review and case report. *Quintessence Int* 1997;28:595-602.

Kilic S, Altintas SH, Yilmaz Altintas N, Ozkaynak O, Bayram M, Kusgoz A, Taskesen F. Six-Year Survival of a Mini Dental Implant-Retained Overdenture in a Child with Ectodermal Dysplasia (*J Prosthodont*. 2017 Jan;26(1):70-74. doi: 10.1111/jopr.12366.

Khazaie, R. et al. Five-Year Follow-Up Treatment of an Ectodermal Dysplasia Patient with Maxillary Anterior Composites and Mandibular Denture: A Clinical Report. *Journal of Prosthodontics*, v. 19, p. 294–298. 2010.

Kirtikant CS, Dipak DU. Unusual cutaneous manifestations of anhidrotic ectodermal dysplasia. *J Dermat* 1990; 17: 380-4.

Koerner HN, Bettega S, Mocellin M. Rinite atrófica: relato de caso associado a displasia ectodérmica. *Arq Int Otorrinolaringol*. 2006; 10:1- 6.

Kaul, S.; Reddy, R. Prosthetic rehabilitation of an adolescent with hypohidrotic ectodermal dysplasia with partial anodontia: case report. *J. Indian. Soc. Pedod. Prev. Dent.*, v. 26, n. 4, p. 177-81, Dec. 2008.

Lamartine, J. Towards a new classification of ectodermal dysplasias. *Clin. Exp. Dermatol*. v. 28, n. 4, p. 351-5, Jul. 2003.

Lascane, N.A.S. Avaliação do status das glândulas salivares parótida e submandibular na displasia ectodérmica hipodrótica por meio da ultrassonografia. 84p. Dissertação (Mestrado). São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Odontologia, 2010.

Levin L. S., Nancy E.M.D, Virginia P. S. A Family Guide to the Ectodermal Dysplasias, 2015. Disponível em <https://www.nfed.org/>.

Lexner MO, Bardow A, Bjorn-Jorgensen J, Hertz JM, Almer L, Kreiborg S. Anthropometric and cephalometric measurements in X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Orthod Craniofac Res*. 2007; 10:203–15.

Marrichi, D.M.C. Reabilitação Estético Funcional de Paciente com Displasia Ectodérmica. 29p. Monografia (Especialização em Odontopediatria) Uniararas, Araras/SP, 2008.

Mattana, A.C. Hipodontia, oligodontia e anodontia: síndromes relacionadas. 155f. Monografia (Especialização Odontopediatria), UFPR, Curitiba, 1998.

Maxim R A.; Zinner S.; Matsuo H.; 3 Prosser T.; Fete M. ; Leet T.; Fete T. Research Article Psychoeducational Characteristics of Children with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *The Scientific World Journal*. Volume 2012, Article ID 532371, 8 pages doi:10.1100/2012/532371.

Mendes EBY, Bergann RJ, Pellissari FM, Hilgenberg PS, Coelho U. Análise da maturação óssea em pacientes de 13 a 20 anos de idade por meio de radiografias de punho. *Dental Press J Orthod*. 2010;15(1):74-9.

Mehta, U. et al. Head and neck manifestations and quality of life of patients with ectodermal dysplasia. *Otolaryngol. Head Neck Surg*. V. 136, p 843 – 847, may 2010

Moura, D R.; Cruz A. C; Quevedo L. Á. Prevalência e características de escolares vítimas de bullying. *J. Pediatr. (Rio J.)* [online]. 2011, vol.87, n.1, pp.19-23. ISSN 0021-7557. <http://dx.doi.org/10.1590/S0021-75572011000100004>.

Mckusick VA. Mendelian inheritance in man and its online version, OMIM. *Am J Hum Genet*. 2007; 80:588–604.

Nowak, A.J. Dental treatment for patients with ectodermal dysplasias. *Birth Defects Orig. Artic. Ser.*, v. 24, n. 2, p. 243-52, 1988.

Nunn, J.H. et al. The interdisciplinary management of hypodontia: background and role of paediatric dentistry. *Br. Dent. J.*, v. 194, n. 5, p. 245-51, 2003.

Ouellet, B. et al. La dysplasie ectodermique: expressions multiples d'une maladie hereditaire. *J Can Dent Assoc*, v. 63, n. 5, p. 377- 381, Mai 1997.

Oliveira T.; Costa M. O; Cheffer L A; Muniz V; Dutra F G; Dutra J A. Características Clínicas E Diagnóstico Da Displasia Ectodérmica: Relato De Caso, *Revista Odontológica de Araçatuba*, v.34, n.1, p. 27-31, Janeiro/Junho, 2013.

Oliveira M.; Pasini A. I. ; Levandowski G. O bullying escolar no Brasil: uma revisão de artigos científicos. *Revista Psicologia: Teoria e Prática*, 15(2), 203-215. São Paulo, SP, maio-ago. 2013. ISSN 1516-3687 (impresso), ISSN 1980-6906 (on-line).

Pandey R. Khatri A. Dental Management of Ectodermal Dysplasia: A Report of Two Cases, *Indian J Dent Adv* 2017; 9(3): 191-196. Disponível em <https://www.researchgate.net/publication/320740918_Dental_Management_of_Ectodermal_Dysplasia_A_Report_of_Two_Cases f>. Acesso em 05 de janeiro de 2019.

Pavlis, M.B. et al. Quality of Life of Cutaneous Disease in the Ectodermal Dysplasias. *Pediatric Dermatology*, v. 27, n. 3, p. 260–265, 2010.

Pinheiro M; Freire-Maia N. Ectodermal dysplasias: A clinical classification and a causal review. *Am J Med Genet* 1994; 53: 153-162.

Priolo M, Silengo M, Lerone M, Ravazzolo R. Ectodermal dysplasias: Not only "skin" deep. *Clin Genet* 2001; 58: 415-430.

Rathee M; Malik P; Dua M; Yadav V. Early functional, esthetic, and psychological rehabilitation of preschool child with nonsyndromic oligodontia and anodontia in mixed dentition stage through conservative systematic approach: A case report with 5-year follow-up, *Contemp Clin Dent*. 2016 Apr-Jun; 7(2): 232–235

Retnakumari N, Varghese M, Kannan V P. Christ siemens touraine syndrome: A rare case report., *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2016 Apr-Jun;34(2):185-8. doi: 10.4103/0970-4388.180451.

Ribeiro, K.R. et al. Dysplasia Ectodérmica Hipoidrótica Hereditária. *JBP*, v. 2, n. 8, p. 257-260, 1999.

Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. Textbook of dermatology. In: Harper JI, ed. 6th ed. Great Britain: By Champion; 1998.p. 391-5.

Rojas L. V. e Silva G. D. Displasia ectodérmica hipohidrótica: características clínicas y radiográficas. *Revista Odontológica Mexicana*, Volume 19, Issue 4, October–December 2015, Pages 253-257. Disponível em <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1870199X15000543>> .

Ruschel, H.C. et al. Displasia ectodérmica de baixa expressividade – relato de caso. *RFO*, v. 13, n. 3, p. 66-72, 2008. SAAD, C.P. et al. Displasia Ectodérmica – Relato de caso clínico. *BCI*, v. 7, n. 27, p. 29-31, 2000.

Saltnes S S.; Jensen J L.; Sæves R, Nordgarden H. e Geirdal A. Associations between ectodermal dysplasia, psychological distress and quality of life in a group of adults with oligodontia, *Acta Odontologica Scandinavica*, 75:8, 564-572, DOI: 10.1080/00016357. 2017. 1357189.

Santana, T.D. Contribuição ao estudo das técnicas de confecção de próteses totais em crianças: proposição de um protocolo para pacientes com displasia ectodérmica hereditária. 161f. Dissertação (mestrado). Belo Horizonte, 2003.

Santos, K.T. et al. Displasia Ectodérmica Hipohidrótica. *RBPO*, v. 4, n. 1, p. 7-13, 2005.

Sarmiento VA, Tavares RB, Vilas-Boas R, Ramalho LM, Falcão AF, Meyer GA. Displasia ectodérmica: revisão da literatura e relato de casos clínicos. *Sitientibus*. 2006; 34:87-100.

Schnabl D. ; Grunert I.; Schmuth M.; Seebacher K. Prosthetic rehabilitation of patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A systematic review, *J Oral Rehabil*. 2018 Jul;45(7):555-570. doi: 10.1111/joor.12638.

Silveira MJ, Marrichi CMD, Cellim BA, Arruda S, Gimenez T, Braga MM. Reabilitação estético-funcional de paciente com displasia ectodérmica em idade precoce. *Rev Assoc Paul Cir Dent*. 2012;66(1):42-7.

Shin, J.J.; Hartnick, C.J. Otolologic manifestations of ectodermal dysplasia. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, v. 130, n. 9, p. 1104-7, 2004.

Souza, I.P.R. et al. Prótese removível em Odontopediatria: revisão de literatura e apresentação de caso clínico. *Rev. Bras. Odontol.*, v. 48, n. 2, p. 8-12, 1991.

Sepulveda, W. et al. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: prenatal diagnosis. *J. Ultrasound Med.*, v. 22, n. 7, p. 731-5, 2003.

Taborda et al. – Reabilitação oral com prótese total em pacientes infantis com displasia ectodérmica – relato de caso clínico- *RSBO*. 2018 Jan-Jun;15(1):41-9

Tan, E.; Tay, Y.K. What syndrome is this? Hidrotic ectodermal dysplasia (Clouston syndrome) *Pediatr Dermatol*, v. 17, n. 1, p. 65- 67, Jan./Feb. 2000.

Tape, M.W.; Tye, E. Ectodermal dysplasia: literature review and a case report. *Compend. Contin. Educ. Dent.*, v. 16, n. 5, p. 524-8, 1995.

Ten Cate, A.R. *Histologia Bucal*. 5. ed. Guanabara Koogan, 2001.

Triches T.; Ximenes M.; Bolan M.; Implant – supported Oral Rehabilitation in Child with Ectodermal Dysplasia – 4 year follow -up, *Bull Tokyo Dent Coll* (2017) 58(1): 49-56, 2016. Disponível em < https://www.jstage.jst.go.jp/article/tdcpublication/58/1/58_2016-0012/_article/-har/ja/> acesso em 05/01/2019.

Vallejo P. A, Monje EA, García GM. Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica. *Actualización. Av Odontoestomatol*. 2006;22(3). Disponível em: <http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852006000300003>. Acesso em: 21 ago. 2017.

Vieira E; Casela L. F; Botter E. ; Volpato L. Tratamento Protético De Paciente Com Displasia Ectodérmica Hipohidrótica, Rev. Clín. Pesq. Odontol., Curitiba, v. 4, n. 2, p. 113-118, maio/ago. 2008. Disponível em <<https://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:at1NUIv8bRYJ:https://periodicos.pucpr.br/index.php/oralresearch/article/download/23206/22296+&cd=1&hl=pt-BR&ct=clnk&gl=br>> . Acesso em 03 de janeiro de 2019.

Visinoni, A.F. Displasias Ectodérmicas: revisão do grupo A, atualização do banco de dados informatizado e análise de variantes do gene ED1. Tese (Doutorado em Genética). Curitiba: Universidade Federal do Paraná, 2009.

Xavier AS, Pelli PG, Benfatti SV, Bausells J. Displasia ectodérmica/anidrótica hereditária: revisão de literatura e relato de um caso clínico. Rev Ciênc Odontol. 2002; 5:81-5

Yared FN, Oliveira VM, Lopes AC. Diagnóstico em Odontopediatria: caso atípico de displasia ectodérmica do tipo autossômico dominante. JBP J Bras Odontopediatr Odontol Bebê. 2000; 3:9-14.

DISPLASIA ECTODÉRMICA: ASPECTOS CLÍNICOS, PSICOLÓGICOS E ABORDAGEM NA CLÍNICA INFANTIL

RELATÓRIO DE ORIGINALIDADE

24% ÍNDICE DE SEMELHANÇA	23% FONTES DA INTERNET	3% PUBLICAÇÕES	0% DOCUMENTOS DOS ALUNOS
---------------------------------------	----------------------------------	--------------------------	---------------------------------------

FONTES PRIMÁRIAS

1	docplayer.com.br Fonte da Internet	12%
2	www2.uefs.br Fonte da Internet	3%
3	repositorio.ufes.br Fonte da Internet	1%
4	www.patologiaoral.com.br Fonte da Internet	1%
5	proxy.furb.br Fonte da Internet	<1%
6	www.cursospos.com.br Fonte da Internet	<1%
7	www.portoseguro.com Fonte da Internet	<1%
8	monografias.ufrn.br:8080 Fonte da Internet	<1%

9	www.maternalconceptlab.com Fonte da Internet	<1%
10	repositorio.unicamp.br Fonte da Internet	<1%
11	www.apcd.org.br Fonte da Internet	<1%
12	publicacoes.unigranrio.edu.br Fonte da Internet	<1%
13	aborj.org.br Fonte da Internet	<1%
14	Succi, Isabella Brasil, and Elisa Fontenelle. "Caso para diagnóstico", <i>Anais Brasileiros de Dermatologia</i> , 2009. Publicação	<1%
15	bdm.unb.br Fonte da Internet	<1%
16	repositorio.ufsc.br Fonte da Internet	<1%
17	Rocha, Thiago Casali, Plínio dos Santos Ramos, and Djalma Rabelo Ricardo. "INGESTÃO DE ÁGUA NO SISTEMA NERVOSO AUTÔNOMO: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA E META-ANÁLISE", <i>Revista Brasileira de Medicina do Esporte</i> , 2016. Publicação	<1%

18	www.nescon.medicina.ufmg.br Fonte da Internet	<1 %
19	www.diaadia.com.br Fonte da Internet	<1 %
20	Handbook of Anthropometry, 2012. Publicação	<1 %
21	elsevier.pt Fonte da Internet	<1 %
22	Vaneza Lira Waldow Wolf, Juan Eduardo Samur-San-Martin, Suzy Ferreira de Sousa, Hemerson Dinis Oliveira Santos et al. "EFETIVIDADE DE PROGRAMAS DE INTERVENÇÃO PARA OBESIDADE COM BASE EM ORIENTAÇÕES PARA ESCOLARES ADOLESCENTES: REVISÃO SISTEMÁTICA". Revista Paulista de Pediatria, 2018 Publicação	<1 %
23	www.journaltocs.ac.uk Fonte da Internet	<1 %
24	Submitted to Universidade Estadual de Campinas Documento do Aluno	<1 %
25	icaeh.com Fonte da Internet	<1 %
26	www.abodontopediatria.org.br	

	Fonte da Internet	<1%
27	doaj.org Fonte da Internet	<1%
28	revistas.ufpi.br Fonte da Internet	<1%
29	"Poster abstracts", Journal Of Clinical Periodontology, 06/2009 Publicação	<1%
30	www.landesbioscience.com Fonte da Internet	<1%
31	dspace.bc.uepb.edu.br Fonte da Internet	<1%
32	revistas2.uepg.br Fonte da Internet	<1%
33	dspace.c3sl.ufpr.br Fonte da Internet	<1%
34	bases.bireme.br Fonte da Internet	<1%
35	www.fao.ufam.edu.br Fonte da Internet	<1%

Excluir citações

Em

Excluir

Desligado

Excluir bibliografia

Em

correspondências