



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CAMPUS UNIVERSITÁRIO PROFESSOR ANTÔNIO GARCIA FILHO
DEPARTAMENTO DE ODONTOLOGIA DE LAGARTO**

**CAROL ELLEN SILVA TAVARES
IZABELA LIMA GÓIS**

**ASPECTOS DO MANEJO ODONTOLÓGICO NA SÍNDROME DE
BLOCH-SULZBERGER: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

**LAGARTO
2021**

**CAROL ELLEN SILVA TAVARES
IZABELA LIMA GÓIS**

**ASPECTOS DO MANEJO ODONTOLÓGICO NA SÍNDROME DE
BLOCH-SULZBERGER: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

Trabalho apresentado ao Departamento de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe como requisito parcial à obtenção do grau de bacharel em Odontologia.

Orientadora: Professora Doutora Katharina Morant
Holanda de Oliveira Vanderlei

Co-orientadora: Professora Doutora Natália Silva
Andrade

**LAGARTO
2021**

DEDICATÓRIA

A Deus, que permitiu nossa existência, nos deu força durante toda a caminhada e o prazer de apreciar a Odontologia.

Aos nossos amados pais, Clédio, Josicleide e Rose, por sempre estarem ao nosso lado, nos apoiando em todas as decisões. Por sempre nos ensinar o caminho do bem. Somos gratas por todo amor, carinho, ensinamento e preocupação. Vocês são nossa fonte de inspiração e garra para vencer. Tudo que nós conquistamos e conquistaremos, é por vocês! Amamos muito vocês!

Aos nossos queridos irmãos, André, Géssica, Débora e Matheus, por nos compreender, por sempre torcerem por nós e nos ajudar durante essa longa jornada. Vocês foram essenciais! Gratidão por estarem ao nosso lado. Amamos vocês.

A Eldimar e a Markus por todo apoio, amor e atenção durante nossa jornada.

Aos nossos avós, tios, primos e toda nossa família, por cada palavra de incentivo e força para vencer. Nossa jornada tornou-se mais leve com os conselhos e palavras de conforto vindos de vocês.

AGRADECIMENTOS ESPECIAIS

A **Profa. Dra.** Katharina Morant Holanda de Oliveira Vanderlei por todo ensinamento, paciência, compreensão e amizade. Não poderíamos ter escolhido outra orientadora. Gratidão por tudo!

A **Profa. Dra.** Natália Silva Andrade, que foi muito importante na nossa caminhada. Agradecemos por todos ensinamentos passados. Obrigada por ter sido uma excelente co-orientadora.

AGRADECIMENTOS

A Deus por ter nos dado força e saúde para superar as adversidades.

A Universidade Federal de Sergipe pela oportunidade de fazer o curso.

À Profa. Dra. Katharina Morant Holanda de Oliveira e à Profa. Dra. Natália Silva Andrade pela oportunidade e apoio na elaboração deste trabalho.

Aos nossos pais, pelo amor, incentivo e apoio incondicional.

Obrigada aos nossos irmãos, que nos momentos de nossa ausência dedicados ao estudo superior compreenderam e nos apoiaram nos momentos de dificuldade.

Nossos agradecimentos aos amigos e irmãos na amizade que fizeram parte da nossa formação e que vão continuar presentes em nossas vidas, com certeza.

A todos que direta ou indiretamente fizeram parte da nossa formação.

Muito Obrigada!

AGRADECIMENTOS INSTITUCIONAIS

À **Universidade Federal de Sergipe (UFS)**, por ter nos proporcionado estrutura e ensino de qualidade com professores excepcionais. Gratidão por ter nos apresentado uma Odontologia humana, em que podemos identificar todos os desafios e o quão prazeroso é trabalhar nessa área.

Ao **Departamento de Odontologia de Lagarto (DOL)**, por nos oferecer conhecimento e manter a organização do nosso curso. Obrigada por cada palavra de incentivo e conforto, por nos ensinar a lutar e batalhar pelos nossos objetivos e por fazer nos apaixonar cada vez pela Odontologia.

Muito obrigada!

RESUMO

ASPECTOS DO MANEJO ODONTOLÓGICO NA SÍNDROME DE BLOCH-SULZBERGER: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

A Incontinência pigmentar ou síndrome de Bloch-Sulzberger (SBS) é uma genodermatose rara de herança dominante ligada ao cromossomo X que afeta principalmente as mulheres. O diagnóstico da SBS é baseado, principalmente, nas características clínicas, especialmente achados cutâneos além de estudos genéticos. As manifestações dentárias mais frequentes são hipodontia, dentes com alteração de forma, atrasos na erupção dentária, dentes impactados e maloclusões. O objetivo deste trabalho foi realizar uma revisão integrativa sobre os aspectos relevantes do manejo odontológico em pessoas com a SBS. Trata-se de uma revisão integrativa de literatura, baseada em evidências bibliográficas encontradas nas bases de dados *Pubmed*, *Scopus*, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e Google Acadêmico, utilizando-se as palavras-chave: síndrome de Bloch-Sulzberger, manejo odontológico, reabilitação oral. Foram incluídos artigos publicados em inglês, português ou espanhol que relatassem a realização de tratamento odontológico e seus desfechos em indivíduos com a SBS, resultando em 11 artigos. As manifestações orofaciais foram as mais recorrentes em todos os relatos. A agenesia e os dentes conóides foram as características mais prevalentes. Para o tratamento, o protocolo mais utilizado foi o tratamento protético permanente (61%), seguido do ortodôntico (46%), do tratamento restaurador (38%) e do tratamento protético provisório (30%). O paciente com SBS necessita de acompanhamento com uma equipe odontológica multidisciplinar e seu plano de tratamento deve ser baseado na idade, função mastigatória e dentes faltantes. O manejo odontológico multidisciplinar na SBS é essencial para um tratamento eficaz com enfoque na reabilitação oral. Ademais, o paciente com SBS deve receber consultas periódicas com cirurgião-dentista para manutenção da saúde geral e bucal.

Palavras-chave: síndrome de bloch-sulzberger; manejo odontológico; reabilitação oral.

ABSTRACT

ASPECTS OF DENTAL MANAGEMENT IN BLOCH-SULZBERGER SYNDROME: AN INTEGRATIVE REVIEW

Incontinentia Pigmenti or Bloch-Sulzberger syndrome (SBS) is a rare inherited genodermatosis linked to the X chromosome that mainly affects women. The diagnosis of SBS is mainly based on clinical characteristics, especially cutaneous findings in addition to genetic studies. The most frequent oral manifestations are hypodontia, shape anomalies, delays in tooth eruption, impacted teeth and malocclusions. The aim of this study was to carry out an integrative review on the relevant aspects of dental management in people with SBS. It is an integrative literature review, based on bibliographic evidence found in *Pubmed*, *Scopus*, Virtual Health Library (VHL) and Google Scholar databases, using the keywords: Bloch-Sulzberger syndrome, dental management, oral rehabilitation. Articles published in English, Portuguese or Spanish that reported dental treatment and its outcomes in individuals with SBS were included, resulting in 11 studies. Orofacial manifestations were the most recurrent in all reports. Agenesis and conoid teeth were the most prevalent characteristics. For the dental treatment, the most used protocol was the permanent prosthetic treatment (61%), followed by the orthodontic (46 %), the restorative (38 %) and the temporary prosthetic treatment (30%). The patient with SBS needs the follow-up with a multidisciplinary dental team and the treatment plan must be based on age, masticatory function and missing teeth. Multidisciplinary dental management in SBS is essential for effective treatment focusing on oral rehabilitation. In addition, the patient with SBS should receive periodic dental appointments to maintain general and oral health.

Keywords: bloch-sulzberger syndrome; dental care; oral rehabilitation.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	9
2	OBJETIVO	13
3	CASUÍSTICA E MÉTODOS	15
4	RESULTADOS.....	18
4.1.	Resultados individuais dos estudos incluídos na revisão.....	24
5	DISCUSSÃO	29
6	CONCLUSÃO	33
	REFERÊNCIAS	35

1 INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

Incontinência pigmentar ou síndrome de Bloch-Sulzberger (SBS) é uma genodermatose rara de herança dominante ligada ao cromossomo X que afeta principalmente as mulheres, sendo geralmente letal para indivíduos do sexo masculino no período pré-natal (KITAKAWA *et al.*, 2009), com taxa de morbidade de SBS é de 0,7 por 100.000 (COYOTECATL *et al.*, 2016). No sexo feminino um dos X é inativo através do processo de lyonização e desta forma em aproximadamente 50% das células uma via do NF- κ B funciona normalmente, já para o sexo masculino com IP, não há compensação de um X sem mutação levando à letalidade na maioria dos casos com poucas exceções descritas na literatura (SANTA MARIA, 2019). Em 70 a 80% dos pacientes com SBS, a mutação é a deleção que se encontra nos éxons 4-10 do gene IKBKG/NEMO (SANTA MARIA, 2019). Diferentes mutações nesse gene também têm sido associadas a outras doenças ligadas ao cromossomo X, como displasia ectodérmica hipodróica com deficiência imune, displasia ectodérmica anidróica com imunodeficiência, osteoporose e linfodermia (LAMARTINE, 2003).

Esta doença afeta aproximadamente 1 em cada 40.000 recém-nascidos e não há etnia ou localização geográfica predominante, apesar que a maioria dos casos tenham sido relatados em caucasianos (LING CHEN *et al.*, 2019). Embora ainda não se conheça a prevalência exata dessa síndrome, existem aproximadamente 800 casos relatados no mundo da literatura (KIM *et al.*, 2006). Aproximadamente 27 novos casos por ano no mundo são registrados, sendo 65-75% devidos das mutações esporádicas e 25-35% são casos familiares (REGIS, 2019).

O nome incontinência pigmentar está relacionado à presença de melanina incontinente em derme superficial advinda dos melanócitos na camada epidérmica basal. Indivíduos com essa síndrome desenvolvem sinais e sintomas sistêmicos, envolvendo os tecidos de origem ectodérmica e mesodérmica, como tecido cutâneo, dentes, olhos e a região do sistema nervoso central (SNC), entre outros órgãos (KITAKAWA *et al.*, 2009). Em 80% dos casos, podem ser observadas outras alterações no desenvolvimento dentário, esquelético, presença de anomalias das unhas, microcefalia, convulsões, retardo psicomotor, estrabismo, atrofia do nervo óptico e descolamento de retina (FRANÇA *et al.*, 2017).

O diagnóstico de SBS é baseado principalmente nas características clínicas, especialmente achados cutâneos (LING CHEN *et al.*, 2019), como também por meio de estudos genéticos, sendo a deleção dos éxons 4-10 do gene IKBKG/NEMO a variante patológica mais

predominante nos pacientes (SANTA MARIA, 2019). As manifestações clínicas geralmente aparecem a partir do nascimento ou nos primeiros três anos de vida (COYOTECATL *et al.*, 2016). Para o diagnóstico clínico, são definidos critérios maiores (presença de lesões cutâneas) e critérios menores como alteração nos cabelos (50% dos casos), nas unhas, alterações oculares que comumente são na retina (60%), estrabismo (18-43%), assim como diminuição da acuidade visual e cegueira, frequentemente, há miopia (46%) ou hipermetropia (37%), como também, distúrbios no SNC e alterações dentárias (RODRÍGUEZ; QUIROZ; GRADOS, 2019).

As manifestações cutâneas de SBS são classicamente divididas nas quatro fases seguintes, embora nem todas as fases possam estar presente em alguns casos: estágio 1 - eritema, vesículas e bolhas aparecendo em um padrão tipicamente linear; estágio 2- pápulas, lesões verrucosas e hiperkeratose; estágio 3 -hiperpigmentação; estágio 4 - hipopigmentação e atrofia cutânea. Em todas essas fases, as lesões cutâneas tendem a seguir as linhas de Blaschko – linhas imaginárias que, na pele, separam os territórios enervados por diferentes raízes nervosas (KITAKAWA *et al.*, 2009). O estágio de formação de bolhas precisa ser diferenciado de Herpes simplex e impetigo bolhoso, sendo classicamente linear na SBS. A fase verrucosa precisa ser diferenciada de marcas de epidérmicas lineares presentes ao nascimento ou verrugas. O estágio hiperpigmentário precisa ser diferenciado nos tecidos moles de outras causas de hiperpigmentação. A hiperpigmentação da SBS é classicamente em verticilos (em formato de um conjunto de flores) (FRANÇA *et al.*, 2017).

Após as alterações dermatológicas, as manifestações dentárias são as mais frequentes, observadas em 80% dos pacientes e geralmente afetam ambas as dentições. A alteração mais frequente é a hipodontia (até 43% dos pacientes), seguido por dentes com alteração de forma ou com coroa cônica (30% dos pacientes) (KITAKAWA *et al.*, 2009). Ademais, os pacientes podem apresentar atraso na erupção dentária, agenesia dentária parcial ou total, morfologia dentária atípicos dos seguintes tipos: conoidal, trapezoidal, em forma de pino, microdontia e cúspides acessórias. Frequentemente, observa-se dentes impactados e maloclusões, além de tendência ao desenvolvimento de má oclusão de classe III devido à rotação da mandíbula (RODRIGUEZ; QUIROZ; GRADOS, 2019). Outras características dentárias também são relatadas como hipomineralização e palato ogival (COYOTECATL *et al.*, 2016).

As manifestações orais acima citadas são importantes porque persistem por toda a vida do indivíduo e exigem um plano de tratamento odontológico adequado (KITAKAWA *et al.*, 2009). Assim, a prevenção das doenças bucais é fundamental nesses pacientes, com destaque

para a motivação e orientação para adoção de bons hábitos de higiene oral e alimentares saudáveis, além de consultas odontológicas regulares com “check-ups” para manutenção da saúde bucal (RODRIGUEZ; QUIROZ; GRADOS, 2019). O conhecimento sobre as manifestações orais e do manejo odontológico da síndrome de Bloch-Sulzberger por parte do cirurgião-dentista é fundamental, visto que anormalidades dentárias são uma das manifestações mais comuns da SBS (REGIS E SANTOS FILHO, 2019). Ademais, o tratamento deve ser multidisciplinar, com acompanhamento periódico para manutenção da saúde bucal, e o planejamento final do tratamento definitivo deve ser estabelecido após o estirão de crescimento para ter um melhor prognóstico e resultado estético (REGIS E SANTOS FILHO, 2019).

É válido salientar que existem poucos trabalhos na Odontologia publicados sobre o manejo odontológico na Síndrome de Bloch-Sulzberger, principalmente com enfoque no tratamento. Não obstante, é de extrema importância que o Cirurgião-Dentista compreenda sobre a Incontinência Pigmentar para que esta seja diagnosticada e tratada corretamente de maneira precoce. Dessa forma, o presente estudo teve como objetivo realizar uma revisão integrativa da literatura sobre os aspectos relevantes do manejo odontológico em pessoas com a Síndrome de Bloch-Sulzberger.

2 OBJETIVO

2 OBJETIVO

O objetivo do presente trabalho foi realizar uma revisão integrativa sobre os aspectos relevantes do manejo odontológico em pessoas com a Síndrome de Bloch-Sulzberger.

3 CASUÍSTICA E MÉTODOS

3 CASUÍSTICA E MÉTODOS

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura sobre os aspectos do manejo odontológico em pessoas com a SBS. A pergunta norteadora da revisão integrativa foi: quais são os aspectos relevantes no manejo odontológico em pessoas diagnosticadas com a SBS?

Como critérios de inclusão, foram buscados, selecionados e avaliados na literatura científica estudos de caso, observacionais ou de intervenção que relatassem a realização de tratamento odontológico e seus desfechos em indivíduos com a SBS publicados em inglês, português ou espanhol, sem restrição de tempo de publicação. Os critérios para exclusão foram artigos publicados em outros idiomas e cujo tema central que não se adequavam e/ou não eram relevantes ao propósito desta revisão integrativa.

Para rastreamento dos estudos, foram realizadas buscas nas bases de dados: *Pubmed*, *Scopus*, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e Google Acadêmico. A estratégia de busca e o quantitativo de estudos alcançados em cada base de dados estão descritos no Quadro 1.

Quadro 1. Estratégias de busca da revisão integrativa da literatura.

Base de dados consultada	Estratégia de busca utilizada	Número de resultados recuperados e data da busca
<i>Pubmed</i>	((“Bloch-Sulzberger Syndrome” OR “Bloch-Siemens Syndrome” OR “Incontinentia pigmenti” OR “Incontinentia pigmenti type*” OR “Familial incontinentia pigmenti”) AND (“dental treatment” OR “dental management” OR “dental rehabilitation” OR “dental therapy” OR “dental procedure” OR “oral treatment” OR “oral management” OR “oral rehabilitation” OR “oral therapy” OR “oral procedure”))	03 19/01/2021
<i>Scopus</i>	TITLE-ABS-KEY(“Bloch-Sulzberger Syndrome” OR “Bloch-Siemens Syndrome” OR “Incontinentia pigmenti” OR “Incontinentia pigmenti type*” OR “Familial incontinentia pigmenti”) AND TITLE-ABS-KEY(“dental treatment” OR “dental management” OR “dental rehabilitation” OR “dental therapy” OR “dental procedure” OR “oral treatment” OR “oral management” OR “oral rehabilitation” OR “oral therapy” OR “oral procedure”)	01 02/03/2021
Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) - (EM INGLÊS)	((“Bloch-Sulzberger Syndrome” OR “Bloch-Siemens Syndrome” OR “Incontinentia pigmenti” OR “Incontinentia pigmenti type*” OR “Familial incontinentia pigmenti”) AND (“dental treatment” OR “dental management” OR “dental rehabilitation” OR “dental therapy” OR “dental procedure” OR “oral treatment” OR “oral management” OR “oral rehabilitation” OR “oral therapy” OR “oral procedure”))	01 19/01/2021

Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) - (EM PORTUGUÊS)	((“Síndrome Bloch-Sulzberger” OR “Síndrome Bloch-Siemens” OR “Incontinência pigmentar” OR “Incontinência pigmentar tipo*” OR “Síndrome da Incontinência pigmentar”) AND (“tratamento odontológico” OR “manejo odontológico” OR “reabilitação oral” OR “reabilitação bucal” OR “procedimento odontológico”))	00 19/01/2021
Google Acadêmico - (EM INGLÊS)	((“Bloch-Sulzberger Syndrome” OR “Bloch-Siemens Syndrome” OR “Incontinentia pigmenti” OR “Incontinentia pigmenti type*” OR “Familial incontinentia pigmenti”) AND (“dental treatment” OR “dental management” OR “dental rehabilitation” OR “dental therapy” OR “dental procedure” OR “oral treatment” OR “oral management” OR “oral rehabilitation” OR “oral therapy” OR “oral procedure”))	06 19/01/2021
Google Acadêmico - (EM PORTUGUÊS)	((“Síndrome Bloch-Sulzberger” OR “Síndrome Bloch-Siemens” OR “Incontinência pigmentar” OR “Incontinência pigmentar tipo*” OR “Síndrome da Incontinência pigmentar”) AND (“tratamento odontológico” OR “manejo odontológico” OR “reabilitação oral” OR “reabilitação bucal” OR “procedimento odontológico”))	02 19/01/2021

Fonte: Dados obtidos por meio de pesquisa bibliográfica.

A seleção inicial dos artigos ocorreu mediante a leitura dos títulos e resumos dos estudos para identificar aqueles que possivelmente estariam adequados ao objetivo desta revisão, atendendo aos critérios de inclusão e exclusão previamente definidos. Após essa verificação, os estudos pré-selecionados foram lidos na íntegra para avaliação final da inclusão nos resultados. Foram realizadas buscas adicionais nas referências dos estudos incluídos para possível obtenção de outros estudos não alcançados pelas estratégias de buscas aplicadas.

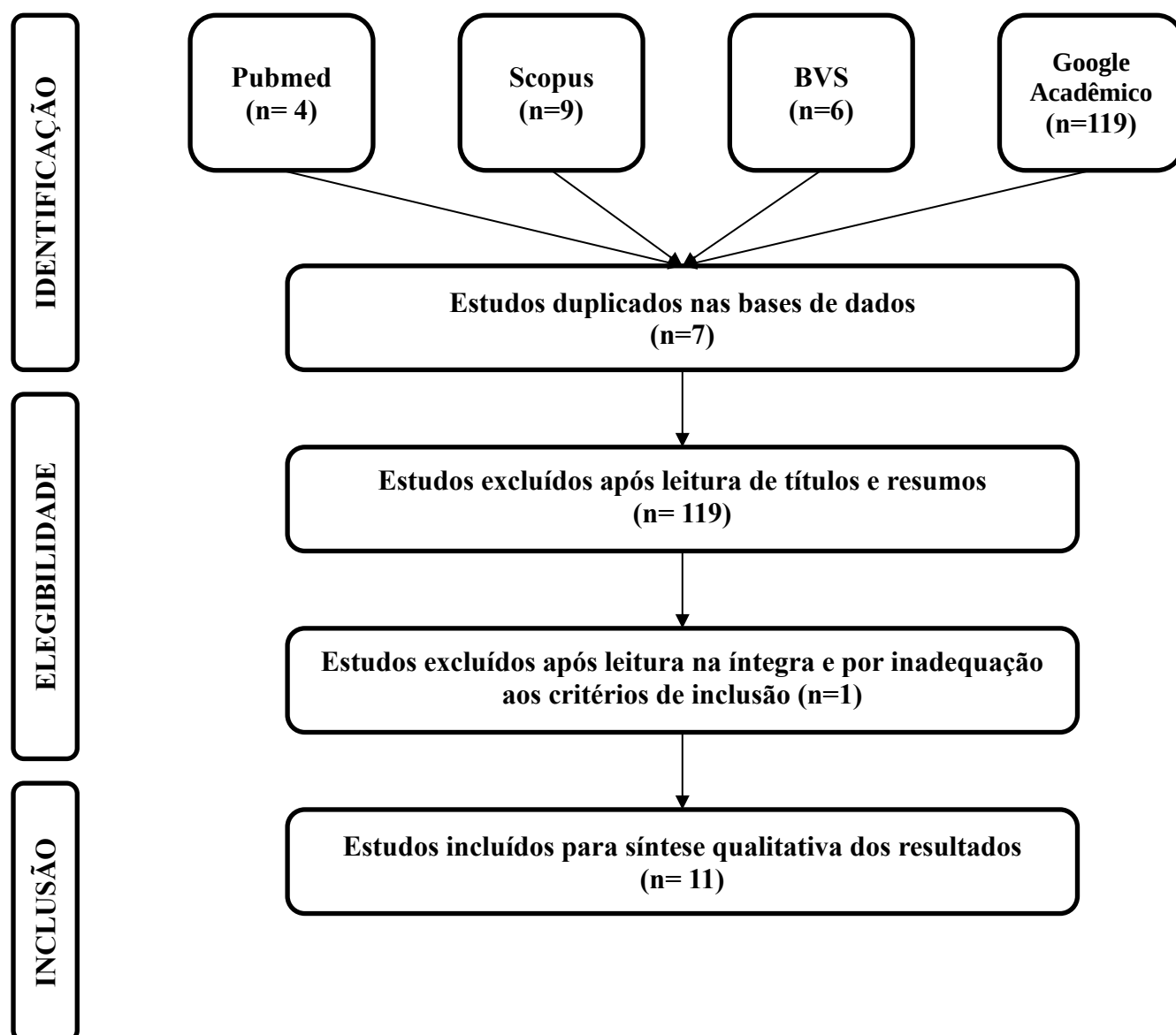
As buscas e seleção dos artigos foram realizadas por duas avaliadoras de modo individual e, em casos de discordância, uma terceira pesquisadora com expertise na área era consultada. Para cada estudo selecionado foram extraídos os seguintes dados: autores, ano de publicação, sexo, idade na avaliação, método de diagnóstico da SBS, características clínicas descritas, manifestações orofaciais, intervenções e tratamento odontológico realizado, tempo de acompanhamento e desfechos dos tratamentos.

4 RESULTADOS

4 RESULTADOS

Foram recuperados pelas buscas eletrônicas 138 artigos, dos quais 127 foram excluídos. Assim, este estudo de revisão integrativa sumariza as informações sobre o manejo odontológico de indivíduos com SBS relatados em 11 estudos de relatos de caso (Figura 1). Os motivos para exclusão dos estudos estão descritos no Quadro 2. A descrição dos resultados obtidos nos 11 estudos de relatos de caso está demonstrada na Tabela 1.

Figura 1. Resultados dos artigos incluídos



Fonte: Autores (2021).

Quadro 2. Motivos para exclusão dos estudos.

BASE DE DADOS	INCLUÍDOS	EXCLUÍDOS	MOTIVOS PARA EXCLUSÃO
PUBMED	3	1	Artigo publicado em outro idioma (1 artigo).
BVS (INGLÊS)	1	1	Artigo cujo tema central não se adequa e não é relevante (1 artigo).
BVS (PORTUGUÊS)	0	4	Artigos cujos temas não se adequam e não são relevantes (4 artigos).
GOOGLE A. (INGLÊS)	4	91	Artigos cujos temas não se adequam e não são relevantes (88 artigos), artigos duplicados (3 artigos).
GOOGLE A. (PORTUGUÊS)	2	22	Artigos cujos temas não se adequam e não são relevantes (22 artigos).
SCOPUS	1	8	Artigos cujos temas não se adequam e não são relevantes (4 artigos); artigos duplicados (4 artigos).
TOTAL	11	127	

Fonte: Autores (2021).

Tabela 1. Características clínicas, manifestações orofaciais e recomendações de tratamento dos 11 estudos clínicos incluídos

	NAKAGAW A, 1998.	SUARE Z, 2002.	KITAKAW A et al., 2009.	MARANDUB A, 2012.	SHINA E CHOI et al., 2015.	SHINA E CHOI et al., 2015.	SHINA E CHOI et al., 2015.	COYOTECAT L et a., 2016.	KEVI N CHEN , 2017.	FRANÇ A DCC et al., 2017.	SUDA , 2017.	SANTA MARI A, 2019.	RODRÍGUE Z et al.; 2019.
Características clínicas													
Lesões acastanhadas	+	+	+	+	-	-	-	+	+	-	+	+	+
Alopecia	-	+	-	-	+	+	+	-	-	-	+	-	-
Episódios de epilepsia	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Estrabismo	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-
Hipermetropia	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Perda de visão	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-
Clinodactilia	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-
Erupção vesiculobolho sa (cicatrices)	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+
Manifestações Orofaciais													
Agenesia	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Hipodontia	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Microdontia	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	+	-	-
Dentes conóides	+	-	+	+	+	+	+	+	-	+	+	-	+
Taurodontia	-	+	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-

Relação esquelética classe III	+	-	-	-	-	-	+	-	-	-	+	-	-
Retardo eruptivo	-	+	-	+	-	-	-	-	-	+	-	-	+
Reabsorção alveolar marginal	-	-	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	+
Mordida cruzada anterior	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	+	-	-
Assimetria dos côndilos	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	+
Seios da face pneumatizado s	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	+
Assimetria facial	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+	-
Perfil reto	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+	-
Recomendações de tratamento													
Tratamento ortodôntico	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	+	-	+
Tratamento protético provisório	-	-	-	+	-	-	-	-	+	-	+	+	-

Tratamento													
protético	+	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	-	+
permanente													
Exodontias	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	+
Tratamento													
restaurador	-	-	-	+	-	-	-	+	+	+	-	+	-
Proservação													
para													
reabilitação	-	-	-	+	-	-	-	-	+	-	-	-	-
oral													
Manutenção													
dos segundos													
molares	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+	-
decíduos													

Fonte: Autores (2021).

Diante do exposto, foi possível observar a presença de lesões acastanhadas em pele em 69% dos casos, sendo essas as principais responsáveis pelo diagnóstico da SBS. As lesões podem resultar em cicatrizes como ocorreu em dois casos. Problemas de visão como hipermetropia, perda de visão e estrabismo foram encontrados em quatro casos.

As manifestações orofaciais são as mais recorrentes em todos os relatos e são as de maior impacto na vida do paciente pois, caso não tratadas, não são solucionadas sozinhas. A agenesia presente em todos os casos (100%) é a principal característica, seguida dos dentes conóides, presentes em dez dos treze casos (76%). As demais alterações como hipodontia, microdontia e taurodontia aparecem em um, dois e dois casos, respectivamente. A reabsorção alveolar marginal foi encontrada em três casos (23%) podendo ter relação com a agenesia já que, com a falta de dentes, é frequente a ocorrência de reabsorção. A mordida cruzada anterior apareceu em todos os casos com relação esquelética classe III (100%).

Para o tratamento, uma vez que a principal característica é a ausência dentária, o protocolo mais utilizado foi o tratamento protético permanente em 61% dos casos, com a finalidade de devolver dimensão vertical para que dessa forma se evite a rotação mandibular presente em 27% dos casos. O tratamento ortodôntico foi realizado em 46% dos casos visando o reposicionamento dos dentes e manutenção de espaço para posteriormente um possível tratamento protético. Devido a presença de dentes conóides o tratamento restaurador foi citado em 38% dos casos com o objetivo de restabelecer a estética. O tratamento protético provisório esteve presente em 30% dos casos. Em dois casos (15%), foi necessária manutenção dos segundos molares decíduos, visto que havia agenesia dos permanentes. Em razão do diagnóstico ser feito precocemente, em dois casos (15%) foi necessário fazer a preservação para futuramente intervir com o tratamento protético.

4.1. Resultados individuais dos estudos incluídos na revisão.

No estudo de Nakagawa (1998), o autor relatou o caso de uma paciente do sexo feminino com 21 anos. O método de diagnóstico utilizado foi clínico baseado na presença de lesões cutâneas. As características clínicas observadas foram lesões vesiculares cutâneas acastanhadas ao nascimento que desapareceram depois de semanas, e as manifestações orofaciais foram agenesias na dentição permanente (dentes 12, 14, 15, 22, 24, 31, 34, 35, 42, 44, 45 e 46), dentes conóides (43 e 35) e relação esquelética classe III. O tratamento odontológico realizado foi tratamento ortodôntico para reposicionamento dos dentes e posteriormente tratamento protético. Como conclusão, o autor relatou que o tratamento ortodôntico é necessário para

garantir espaço nos arcos dentários e auxiliar no tratamento protético com restabelecimento da dimensão vertical.

No estudo de Suarez (2002), o autor relatou o caso de um paciente do sexo feminino com 3 anos. Os métodos de diagnóstico utilizados foram o clínico e o histopatológico. As características clínicas observadas foram alopecia, manchas acastanhadas no tronco, hipermetropia de 2,5 em cada olho, episódios de epilepsia com duração de 2 a 4 minutos, e as manifestações orofaciais foram retardo eruptivo, agenesia na dentição decídua (dentes 52,62 e 71) e na permanente (dentes 12, 13,14, 15, 16, 17, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 32,35, 37, 43, 44, 45, 47 e taurodontia (dentes 74 e 84). O tratamento odontológico realizado foi o protético e tratamento ortodôntico. Como conclusão, o autor relatou preservação e monitoramento do processo de erupção e desenvolvimento dentário, com adoção de medidas preventivas e manutenção de dentes decíduos para futura reabilitação protética.

No estudo de Kitakawa *et al.* (2009), os autores relataram o caso de um paciente do feminino com 3 anos. Os métodos de diagnóstico utilizados foram o clínico e o radiográfico. As características clínicas observadas foram estrabismo discreto, desenvolvimento físico e intelectual normais, episódios de epilepsia, lesões acastanhadas nas axilas e virilha, e as manifestações orofaciais foram dentes conóides (71 e 82), agenesia na dentição decídua (74, 75 e 62) e na dentição permanente (34 e 35). O tratamento odontológico realizado foi integrado com Odontopediatria, Ortodontia e Prótese, e o tempo de acompanhamento não foi relatado. Como conclusão, os autores relataram que a paciente será monitorada.

No estudo de Maranduba (2012), o autor relatou o caso de um paciente do sexo feminino com 13 anos. O método de diagnóstico utilizado foi sequenciamento de DNA. As características clínicas observadas foram sardas em face e pele, lesões acastanhadas sem presença de pelos, e as manifestações orofaciais foram dente conóide (13), microdontia (dente 12), má posição dentária, retardo eruptivo, agenesia na dentição permanente (dentes 22, 27, 26, 31, 32, 35, 41, 45, 46 e 47). O tratamento odontológico realizado foi exodontia dos dentes 52, 53, 55, 63, 73, 83, tratamento ortopédico com expansor maxilar, tratamento ortodôntico para correção dos diastemas, reanatomização dos dentes 22, 13 e 12, confecção de prótese provisória na mandíbula e preservação para a realização dos implantes osseointegrados, com acompanhamento por 5 meses. Como conclusão, o autor relatou que o tratamento deve ser multidisciplinar, necessitando do envolvimento dos profissionais em Odontopediatria, Ortodontia, Prótese e Cirurgia Bucomaxilofacial.

No estudo Shinae Choi *et al.* (2015), os autores relataram 3 casos de três pacientes do sexo feminino com 3, 5 e 4 anos, respectivamente. O método de diagnóstico utilizado foi o clínico.

As características clínicas observadas nos três casos foi a alopecia, e as manifestações orofaciais no caso 1: reabsorção alveolar marginal, agenesia na dentição decídua (dentes 54, 74, 75, 84, 85) e na dentição permanente (dentes 17, 16, 15, 25, 26, 27, 37, 36, 35, 45, 46 e 47), dentes conóides (53, 63, 73 e 83), caso 2: reabsorção alveolar marginal e agenesia na dentição decídua (dentes: 52, 62, 72, 82, 64, 74, 84) e na dentição permanente (dentes 12, 22, 32, 42, 17, 27, 37, 47, 13, 16, 23, 24, 25, 36, 35, 34 e 44), dentes conóides (53, 63, 73 e 83), caso 3: relação esquelética classe III, mordida cruzada anterior, agenesia na dentição decídua (dentes 52, 62, 65, 74, 75) e na dentição permanente (dentes 17, 27, 12, 22, 14, 15, 24, 25, 37, 47, 35, 44, 45, 46), dente conóide e defeito de esmalte (61), extrusão do 64. O tratamento odontológico realizado foi no caso 1 foi mantenedor de espaço removível contendo pânticos dos molares decíduos ausentes, no caso 2 foi mantenedor de espaço removível, incluindo pânticos dos molares decíduos superiores e inferiores, no caso 3 usou-se mantenedor de espaço removível com pânticos. Como conclusão, os autores relataram que é essencial o tratamento com mantenedor de espaço removível, check-ups regulares a cada 6 meses para aplicação de flúor e instruções de higiene oral para prevenção de cárie.

No estudo de Coyotecatl *et al.* (2016), os autores relataram o caso de um paciente do sexo feminino com 6 anos. Os métodos de diagnóstico utilizados foram o clínico e exames dermatológicos. As características clínicas observadas foram lesões acastanhadas cutâneas, mãos pequenas com clinodactilia, e as manifestações orofaciais foram hipodontia na dentição permanente, agenesia na dentição decídua (dentes 52, 54, 55, 62, 64, 65, 72, 74, 75, 82, 84, 85), dentes conóides (51, 53, 61, 63, 71, 73, 81, 83), osso basal bimaxilar colapsado, assimetria de côndilos, seios da face pneumatizado. O tratamento odontológico realizado foi dividido em duas fases, primeira fase: confecção de coroas de celulóide em resina e a segunda fase: reabilitação protética bimaxilar com acompanhamento por 8 meses. Como conclusão, os autores relataram que o uso contínuo das próteses proporcionou aumento da dimensão vertical (sobremordida de 2mm) com mudança do tipo facial braquicefálico para mesocefálico.

No estudo de Amy Yi-Ling Chen e Kevin Chen (2017), os autores relataram o caso de um paciente do sexo feminino com 5 anos. O método de diagnóstico utilizado foi histopatológico. As características clínicas observadas foram lesões acastanhadas em pele em forma de redemoinho no tronco, nos pés e nas mãos, e as manifestações orofaciais foram assimetria facial, perfil reto, mordida cruzada anterior, agenesia na dentição decídua (dentes 52, 54, 62 e 74) e na dentição permanente (dentes 12, 14, 15, 17, 22, 25, 34, 35, 37 e 45). O tratamento odontológico realizado foi o preventivo regular para preservar o máximo possível dos segundos molares decíduos, manter o acompanhamento do crescimento facial, restauração dos dentes

com má formação e prótese provisória até o momento adequado para a colocação de implantes. Como conclusão, os autores relataram o monitoramento do processo de crescimento para a manutenção da saúde e no devido momento intervenções como o implante osseointegrado.

No estudo de França *et al.* (2017), os autores relataram o caso de um paciente do sexo feminino com 10 anos. Os métodos de diagnóstico utilizados foram o clínico e radiográfico. As características clínicas observadas foram presença de cicatrizes relacionadas à erupção vesiculobolhosa, principalmente nos membros inferiores e sobrancelhas esparsas, e as manifestações orofaciais foram lábios proeminentes, dentes conóides (11, 13, 23, 33), agenesia na dentição permanente (dentes 14, 15, 24, 25, 34, 35, 44, 45, 21, 22, 31, 32, 41, 42, 17, 27, 37) e retardo eruptivo. O tratamento odontológico realizado foi restauração do 11 (conóide), confecção de mantenedores de espaço com substituição periódica, com acompanhamento a cada 3 meses. Como conclusão, os autores relataram que é necessário tratamento odontológico integrado, combinando odontopediatria e ortodontia e acompanhamento regular.

No estudo de Otsuka e Suda (2017), os autores relataram o caso de um paciente do sexo feminino com 13 anos e 9 meses. O método de diagnóstico utilizado foi o clínico - ao nascimento. As características clínicas observadas foram lesões acastanhadas e alopecia, estrabismo, atrofia no olho direito com perda de visão., e as manifestações orofaciais foram agenesia na dentição permanente (dentes 14, 15, 17, 22, 24, 25, 27, 31, 35, 37, 45, 46 e 47), dentes conóides, microdontias, mordida cruzada anterior profunda e relação esquelética classe III. O tratamento odontológico realizado foi o ortodôntico ativo, uso de placa oclusal e próteses parciais provisórias. A segunda fase do tratamento foi iniciada aos 19 anos e 1 mês, tratamento ortodôntico usando um aparelho edgewise, nivelamento dos dentes anteriores, com acompanhamento por 8 anos. Como conclusão, os autores relataram que as deficiências sagitais e verticais da maxila foram melhoradas, os incisivos inferiores foram retraídos 4,0 mm e uma nova prótese parcial mandibular foi colocada para restaurar a função oclusal.

No estudo de Santa Maria (2019), o autor relatou o caso de um paciente do sexo feminino com 5 anos. Os métodos de diagnóstico utilizados foram o clínico e o molecular. As características clínicas observadas foram lesões acastanhadas em pele (características não relatadas), e as manifestações orofaciais foram assimetria facial, perfil reto, agenesias de alguns dentes permanentes (não listada a numeração). O tratamento odontológico realizado foi a manutenção dos segundos molares decíduos em oclusão, restauração de dentes malformados, acompanhamento do crescimento facial, possível confecção de prótese provisória, e o tempo de acompanhamento não foi relatado. Como conclusão, o autor relatou que é necessário

acompanhamento regular a fim de manter a saúde bucal, com posterior tratamento ortodôntico e protético.

No estudo de Rodriguez *et al.* (2017), os autores relataram o caso de um paciente do sexo feminino com 13 anos. O método de diagnóstico utilizado foi o clínico por meio de exames dermatológicos. As características clínicas observadas foram cicatrizes relacionadas a erupção vesiculobolhosa na região nasal, lesões acastanhadas nos braços, e as manifestações orofaciais foram agenesia na dentição permanente (dentes 44, 45, 46, 47, 14, 15, 16 e 17), dentes conóides e retardo eruptivo (dentes 52 e 55), cristas alveolares reduzidas em altura e espessura, assimetria dos corpos mandibulares, pneumatização do seio maxilar, dente 44 retido na mandíbula. O tratamento odontológico realizado foi abrangente e multi-especializado com planejamento para extrair o dente retido na área póstero-inferior esquerda, além de manejo ortodôntico-protético para a reabilitação da mastigação e estética, e o tempo de acompanhamento não foi relatado. Como conclusão, os autores relataram que a paciente terá tratamento abrangente, com acompanhamento de especialistas para reabilitação oral.

5 DISCUSSÃO

5 DISCUSSÃO

Esta revisão integrativa de relatos de casos clínicos apresentou sumariamente alternativas para o manejo odontológico de pessoas com SBS. Foi possível observar que as manifestações clínicas da SBS variam amplamente, desde alterações cutâneas e dentais leves até oftalmológicas e neurológicas graves. Na presente revisão, as principais manifestações encontradas foram a presença de lesões cutâneas acastanhadas localizadas no tronco, axila, virilha, pés, mãos e braços. As manifestações extradérmicas acometem de 50 a 80% dos indivíduos com SBS, afetando predominantemente os tecidos derivados do neuroderma e da crista neural, sendo as alterações dentárias presentes em 90% dos casos (LIMA e MARANDUBA, 2012). Destas, destacam-se a agenesia – presente em 100% dos casos (especialmente para os dentes 35, 45, 15 e 22) – dentes conóides (76%), retardo eruptivo (30%) e maloclusão classe III (23%).

As lesões cutâneas acastanhadas foram relatadas em nove casos, correspondendo a 69% dos artigos, porém a maioria deles não descreveu em qual estágio se encontrava a lesão. A lesão vesicular ocorreu em 92% dos casos da IP, sendo os braços e pernas os locais mais afetados (SANTA MARIA, 2019). Ela foi relatada em um caso dos artigos, ademais dois casos citaram a presença de cicatrizes relacionadas às lesões vesiculobolhosas. A lesão verrucosa aconteceu em 80% dos pacientes e pode estar presente desde o nascimento. A fase hipercrômica é a mais clássica da doença e constitui-se “a marca da IP”. A última fase da IP está constituída por lesões hipocrômicas/atróficas que ocorrem em qualquer segmento corporal, porém, com maior frequência, na região posterior da perna. No entanto, nem todas as pessoas apresentam essa fase e há aqueles em que essas lesões aparecem fora da sequência habitual. Para o tratamento dessas lesões de pele, recomenda-se apenas mantê-las íntegras e limpas a fim de evitar infecção bacteriana (SANTA MARIA, 2019).

As anormalidades do SNC podem incluir convulsão, retardo mental, hemiparesia e encefalopatias (LIMA e MARANDUBA, 2012). A convulsão foi uma das anormalidades citadas em um caso dos artigos. Achados oculares são representados por anormalidades vasculares da retina, cataratas, uveíte e estrabismo, sendo esta relatada em dois casos. Outras alterações ectodérmicas podem envolver o cabelo (alopecia) e unhas (distrofias variadas) (LIMA e MARANDUBA, 2012). De acordo com os resultados, a alopecia foi relatada em cinco casos.

A SBS apresenta uma tríade dentária caracterizada pela ausência de dentes, dentes com cúspides cônicas ou adicionais e erupção tardia, mas essa tríade não é um sinal patognomônico para o diagnóstico uma vez que tais características podem estar presentes em outras condições, como na displasia ectodérmica ou sífilis congênita (DOMÍNGUEZ; AZNAR; CABRERA, 2002). Três casos dos artigos dessa revisão (23%) apresentaram a tríade (RODRÍGUEZ; QUIROZ; GRADOS, 2019; FRANÇA et al., 2017; VALLE LIMA e MARANDUBA, 2012), porém o restante dos artigos relatava pelo menos duas dessas características.

O plano de tratamento para pacientes com agenesia e malformações dentais deve ser baseado na idade, função mastigatória e nos dentes faltantes. Com a finalidade de manutenção da saúde bucal, as consultas periódicas com o cirurgião-dentista devem ser mantidas (COYOTECATL *et al.*, 2016). Muitos artigos explanaram sobre a realização de tratamento ortopédico e ortodôntico antes dos procedimentos de reabilitação oral, especialmente devido à presença de agenesias que podem ocasionar perda de espaço, de dimensão vertical e desenvolvimento de relações deletérias entre os arcos dentários (YAMASHIRO; NAKAGAWA; TAKADA, 1998; DOMÍNGUEZ; AZNAR; CABRERA, 2002; KITAKAWA *et al.*, 2009; VALLE LIMA e MARANDUBA, 2012; FRANÇA *et al.*, 2017; OTSUKA e SUDA, 2017; RODRÍGUEZ; QUIROZ; GRADOS, 2019). Para obtenção do melhor prognóstico e um satisfatório resultado estético, o tratamento definitivo deve ser estabelecido após o crescimento e desenvolvimento do indivíduo (SANTA MARIA, 2019). Dos artigos desta revisão, cerca de seis casos (46%) (NAKAGAWA *et al.*, 1998; DOMÍNGUEZ; AZNAR; CABRERA, 2002; KITAKAWA *et al.*, 2009; VALLE LIMA e MARANDUBA, 2012; OTSUKA e SUDA, 2017; RODRÍGUEZ; QUIROZ; GRADOS, 2019) utilizaram-se do tratamento ortodôntico, 8 casos (61%) relataram o uso do tratamento protético permanente e 4 casos (30%) utilizaram o tratamento protético provisório. (NAKAGAWA *et al.*, 1998; DOMÍNGUEZ; AZNAR; CABRERA, 2002; KITAKAWA *et al.*, 2009; VALLE LIMA e MARANDUBA, 2012; COYOTECATL *et al.*, 2016; CHEN e CHEN YI-LING, 2017; FRANÇA *et al.*, 2017; OTSUKA e SUDA, 2017; SANTA MARIA, 2019; RODRÍGUEZ; QUIROZ; GRADOS, 2019).

Segundo Bodemer, dos 2-3 anos é ideal um exame oral precoce para a detecção de agenesia dentárias e anomalias morfológicas coronárias na dentição decídua, aos 3-4 anos avaliação para tratamentos protéticos ou restauradores caso os problemas dentários interfiram na fala ou alimentação, aos 6 anos radiografia para detecção de agenesia de dentes permanentes e avaliação da face, aos 7 anos avaliação para o tratamento restaurador dos dentes conóides

permanentes, aos 12 anos tratamento ortodôntico pré-protético e pré-implantes e ao final do crescimento reabilitação implanto-protética definitiva (facetas ou coroas cerâmicas se indicadas e/ou próteses fixas supra-implantes). Dos artigos selecionados para essa revisão, apenas 3 casos (23%) foram iniciados aos 3 anos de idade (DOMÍNGUEZ; AZNAR; CABRERA, 2002; KITAKAWA *et al.*, 2009; SHINAE CHOE *et al.*, 2014). Para o atendimento adequado em adultos é fundamental uma avaliação multidisciplinar, envolvendo implantodontistas, periodontistas e especialistas em ortopedia e prótese dentofacial, visando uma reabilitação protética, implanto-protética e/ou ortodôntica (BODEMER *et al.*, 2020).

É essencial a implementação de uma série de medidas preventivas, higiênico-dietéticas, voltadas à educação em saúde individual e familiar dos pacientes com SBS. Ademais, é necessário um monitoramento do processo de erupção e desenvolvimento dentário para manter a dimensão vertical e obter a melhor oclusão possível, facilitando a manutenção das diferentes funções orais dentro da normalidade para esses pacientes (DOMÍNGUEZ; AZNAR; CABRERA, 2002).

Alguns autores apontam a necessidade de acompanhamento odontológico a partir dos 2 anos de idade com a finalidade de conservar e prevenir os dentes já presentes, além de observar o desenvolvimento dos dentes (KITAKAWA *et al.*, 2009; VALLE LIMA e MARANDUBA, 2012; SANTA MARIA, 2019). Outros reforçam que esse acompanhamento deve ser a partir dos 3 anos, além da utilização de radiografias para criar o melhor plano de tratamento ao paciente (RODRÍGUEZ; QUIROZ; GRADOS, 2019; CHEN e CHEN YI-LING, 2017; DOMÍNGUEZ; AZNAR; CABRERA, 2002). Nessa revisão, um dos artigos relatou o uso de prótese parcial provisória, tratamento odontopediátrico, tratamento ortopédico com expansor maxilar, tratamento preventivo e acompanhamento do crescimento facial, confirmando a importância de uma equipe odontológica multidisciplinar (VALLE LIMA e MARANDUBA, 2012).

Diante do exposto, é possível observar que os pacientes com SBS necessitam de acompanhamento por uma equipe odontológica multidisciplinar, idealmente composta por odontopediatra, ortodontista, protesista, clínico geral, entre outras especialidades, (SANTA MARIA, 2019) em busca de uma total reabilitação das possíveis manifestações orais encontradas e garantir assim melhoria na saúde geral e qualidade de vida dos pacientes.

6 CONCLUSÃO

6 CONCLUSÃO

Diante do exposto, pode-se inferir que a Síndrome de Bloch-Sulzberger apresenta diversas características clínicas e, dentre elas, várias alterações bucais. O manejo odontológico multidisciplinar na SBS é essencial para um tratamento eficaz e deve ser planejado de acordo com a idade do paciente e suas necessidades. O tratamento odontológico para pacientes com SBS é de extrema importância pois visa a reabilitação oral, incluindo a função mastigatória, a fala e a estética – que é relevante para o convívio do indivíduo no meio social. Ademais, o paciente com SBS deve receber consultas periódicas com cirurgião-dentista para manutenção da saúde geral e bucal.

REFERÊNCIAS

REFERÊNCIAS

- BODEMER, C.; DIOICAIUTI, A.; HADJ-RABIA, S.; ROBERT, M.P.; *et al.* Multidisciplinary consensus recommendations from a European network for the diagnosis and practical management of patients with incontinentia pigmenti. **European Academy of Dermatology and Venereology**, Europa, 2020.
- CHEN, K.; CHEN YI-LING, A. Dental treatment considerations for a pediatric patient with incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome), **European Journal of Dentistry**, Europa, v. 11, n. 2, 2017.
- CHOI, S.; YOUNGJIN, K.; SOONHYEUN, N.; HYUNJUNG, K. Incontinentia Pigmenti with Multiple Missing Teeth: Case Reports. **Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Kyungpook National University**, Coreia, 2015.
- COYOTECATL, B.; DOMINGUEZ, L.; PÉREZ, A.; MONZÓN, L.; *et al.* Manejo estomatológico de paciente infantil con síndrome de Bloch-Sulzberger (incontinencia pigmentaria). **Academia Mexicana de Odontología Pediátrica**, México, v. 28, n. 2, 2016.
- DOMÍNGUEZ, A.; AZNAR, T.; CABRERA, E. Características generales y estomatológicas del síndrome de Bloch-Sulzberger, **Revisión de la literatura y aportación de un caso clínico**, Espanha, v. 7, 2002.
- FRANÇA, D.; PEREIRA, T.; HALL, K.; NAGATA, M.; PESSAN, J.; *et al.* Raising the Self Esteem with the Oral Rehabilitation of a Child with Incontinentia Pigmenti Syndrome. **Austin Journal of Dentistry**, São Paulo, v. 4, n. 7, 2017.
- KIM, B.J.; SHIN, H.S.; WON, C.H. *et al.* **Incontinentia pigmenti: clinical observation of 40 Korean cases.** *J. Korean Med. Sci*, v.21, p.474-482, 2006.
- KITAKAWA, D.; FONTES, P.; MAGALHÃES, F.; *et al.* Incontinentia pigmenti presenting as hypodontia in a 3-year-old girl: a case report, **Journal of Medical Case Reports**, São Paulo, v.3, 2009.
- LAMARTINE, J. **Towards a new classification of ectodermal dysplasias.** *Clin. Exp. Dermatol.*, v.28, v.4, p.351-355, 2003.
- OTSUKA, Y.; SUDA, N. Interdisciplinary dental treatment of a patient with incontinentia pigmenti exhibiting oligodontia and skeletal Class III malocclusion, **Orthodontic waves**, Japão, 2017.
- REGIS, Wanessa Fernandes Matias; SANTOS FILHO, Anísio Silvestre Pinheiro. Manifestações orais da síndrome de Bloch-Sulzberger: uma revisão integrativa. **Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research**, Paraíba, v. 27, n. 1, p. 132-135, 24 maio 2019.
- RODRÍGUEZ-CASTRO, Y.; QUIROZ-CÓJAR, J.; GRADOS-JULCAMORO, E. Manifestaciones orales de la incontinencia pigmentaria (Síndrome de Bloch-Sulzberger). Reporte de caso. **Odontoestomatología**, Peru, 2019.
- SANTA MARIA, FERNANDA DIFFINI. Características das alterações dentárias em pacientes diagnosticados com ip com a presença da deleção do éxon 4-10 do gene *ikbkg/nemo*. **Universidade Federal do Rio Grande do Sul**, Porto Alegre, 2019.
- VALLE LIMA, P.; MARANDUBA, C. Estudo de incontinência pigmentar (Síndrome de Bloch-Sulzberger): relato de caso, **Odontologia, Ciência e Saúde**, Minas Gerais, 2012.
- YAMASHIRO, T.; NAKAGAWA, K; *et al.* Case report: Orthodontic treatment of dental problems in incontinentia pigmenti, **The Angle Orthodontist**, Japão, v. 68, n. 3, 1998.