



UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA MULTIPROFISSIONAL EM
SAÚDE
ATENÇÃO INTEGRAL AO PACIENTE COM NECESSIDADES
ESPECIAIS



LETICIA OLIVEIRA DOS SANTOS

**SÍNDROME DE BLOCH-SULZBERGER – UMA GENODERMATOSE RARA:
RELATO DE CASO**

UBERLÂNDIA

2021

LETICIA OLIVEIRA DOS SANTOS

**SÍNDROME DE BLOCH-SULZBERGER – UMA GENODERMATOSE RARA:
RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Residência apresentado como exigência para conclusão de Residência Multiprofissional em Área Profissional de Saúde – Área de Concentração Atenção Integral ao Paciente com Necessidades Especiais.

Orientadora:

Prof.^a Dr.^a Fabiana Sodré de Oliveira

UBERLÂNDIA

2021



UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA
 Coordenação do Programa de Residência Multiprofissional
 Avenida Para, 1720, Bloco 2U, Sala 23 - Bairro Umuarama, Uberlândia-MG, CEP 38400-902
 Telefone: 34 3225-8604 • coremu@famed.ufu.br



ATA DE DEFESA - PÓS-GRADUAÇÃO

Às 15 horas do dia 24 de maio de 2021, online por vídeo conferência, reuniu-se em sessão pública, a Banca Examinadora de defesa do Trabalho de Conclusão de Residência TCR: "SÍNDROME DE BLOCH-SULZBERGER - UMA GENODERMATOSE RARA: RELATO DE CASO" de autoria do(a) residente **Leticia Oliveira dos Santos**. A Banca Examinadora é composta por: Orientador(a) e presidente da banca: **Profa. Dra. Fabiana Sodré de Oliveira, cirurgiã dentista - FO/UFU** membros titulares: **Prof. Dr. Dhiancarlo Rocha Macedo, cirurgião dentista - FO/UFU**; **Dra. Késia Lara dos Santos Marques, cirurgiã dentista - SEPAE/UFU** e suplente **Prof. Dr. Álex Moreira Herval, cirurgião dentista - FO/UFU**. Iniciando os trabalhos o(a) presidente, concedeu a palavra ao(a) residente por 15 minutos, para exposição de seu trabalho, tendo 5 minutos de acréscimo. A seguir, o(a) presidente concedeu a palavra, pela ordem sucessivamente, aos (às) examinadores(as), que passaram a arguir o(a) residente por, no máximo, 10 minutos cada, tendo sido assegurado a eles igual tempo para resposta. Terminada a arguição que se desenvolveu dentro dos termos regulamentais, a Banca, em sessão secreta, atribuiu o resultado, considerando o(a) residente:

APROVADA.

Com as seguintes recomendações: Observar correções sugeridas pela Banca Examinadora.

Esta defesa faz parte dos requisitos necessários à obtenção do título de Especialista.

Nada mais havendo a tratar foram encerrados os trabalhos. Foi lavrada a presente ata que após lida e achada conforme foi assinada pela Banca Examinadora.



Documento assinado eletronicamente por **Fabiana Sodre de Oliveira, Professor(a) do Magistério Superior**, em 28/05/2021, às 10:40, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, § 1º, do [Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015](#).



Documento assinado eletronicamente por **Késia Lara dos Santos Marques, Usuário Externo**, em 28/05/2021, às 12:36, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, § 1º, do [Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015](#).



Documento assinado eletronicamente por **Dhiancarlo Rocha Macedo, Odontólogo(a)**, em 28/05/2021, às 21:21, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, § 1º, do [Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site https://www.sei.ufu.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **2802157** e o código CRC **39A479EB**.

Sumário

Resumo.....	7
Abstract.....	8
Introdução	9
Relato de Caso.....	9
Discussão.....	12
Conclusão	16
Referências	16
Figuras	20
Anexo - Normas da Revista.....	23

Especialidade ou área da pesquisa

Odontopediatria

Título

Síndrome de Bloch-Sulzberger – uma genodermatose rara: relato de caso

Bloch-Sulzberger syndrome - a rare genodermatosis: case report

Short title

Síndrome de Bloch-Sulzberger: relato de caso

Bloch-Sulzberger syndrome: case report

Nome dos Autores

Leticia Oliveira dos Santos

Residente multiprofissional na área de concentração em Atenção Integral ao Paciente com Necessidades Especiais da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Uberlândia.

Avenida Pará, 1720, Campus Umuarama, Uberlândia, Minas Gerais.

Késia Lara dos Santos Marques

Cirurgiã-dentista do Setor de Pacientes Especiais do Hospital Odontológico da Universidade Federal de Uberlândia.

Avenida Pará, 1720, Campus Umuarama, Uberlândia, Minas Gerais.

Luiz Roberto da Silva

Médico geneticista da Universidade Federal de Uberlândia.

Avenida Pará, nº 1720, Campus Umuarama, Uberlândia, Minas Gerais.

Fabiana Sodré de Oliveira

Professora da Área de Odontologia Pediátrica, Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia.

Avenida Pará, 1720, Bloco 2G - Sala 02, Campus Umuarama, Uberlândia, Minas Gerais.

Contato:

Fabiana Sodré de Oliveira

Avenida Pará, 1720, Bloco 2G - Sala 02, Campus Umuarama, Uberlândia, Minas Gerais.

Telefone: (34) 3225-8146

E-mail: fabianasodre@ufu.br

Nome dos autores e contribuição de cada um

Leticia Oliveira dos Santos

Concepção e elaboração do artigo

Késia Lara dos Santos Marques

Revisão do artigo

Luiz Roberto da Silva

Revisão do artigo

Fabiana Sodré de Oliveira

Concepção e correção do artigo

Resumo

Objetivos: Considerando que a Síndrome de Bloch-Sulzberger é uma genodermatose rara e que apresenta importantes manifestações na cavidade bucal, o presente estudo teve como objetivos relatar um caso de uma lactente e enfatizar a importância da abordagem multidisciplinar e do atendimento odontológico precoce. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, três meses de idade, compareceu à consulta odontológica acompanhada pela mãe e encaminhada pelo médico geneticista para avaliação clínica e acompanhamento odontológico. A queixa principal da mãe era a suspeita de fissura palatina devido à sífilis congênita. A mãe relatou, que logo após o nascimento, foram observadas crostas com bordas mal definidas nas axilas que evoluíram para bolhas com teor amarelado de diferentes tamanhos e em diferentes estágios de evolução. Os achados do exame físico e o resultado de exames complementares foram compatíveis com o diagnóstico da Síndrome de Bloch-Sulzberger. No exame intrabucal, a mucosa gengival e os rodets gengivais apresentavam-se com aspectos de normalidade, ausência de dentes e palato profundo sem fissura. Na segunda visita odontológica, aos 13 meses de idade, a criança apresentava boas condições gerais de saúde e nenhum dente irrompido. **Conclusões:** O odontopediatra deve orientar os pais e/ou cuidadores sobre os cuidados em saúde bucal, a doença e suas consequências, e controlar as manifestações quando estas estiverem presentes para manter uma boa saúde e contribuir para a qualidade de vida relacionada à saúde bucal. O atendimento multiprofissional é de extrema relevância.

Palavras-chave: Lactente; Incontinência Pigmentar; Síndrome de Bloch-Sulzberger; Assistência Odontológica; Relatos de Caso.

Abstract

Objectives: Considering that Bloch-Sulzberger Syndrome is a rare genodermatosis and has important manifestations in the oral cavity, the present study aimed to report a case of an infant and emphasize the importance of multidisciplinary approach and early dental care. **Case report:** A three-month-old female patient attended the dental consultation accompanied by the mother and referred by the geneticist physician for clinical evaluation and dental follow-up. The mother's main complaint was the suspicion of cleft palate due to congenital syphilis. The mother reported that shortly after birth, crusts with poorly defined edges were observed in the armpits that evolved to blisters with yellowish content of different sizes and at different stages of evolution. The findings of the physical examination and the results of complementary tests were compatible with the diagnosis of Bloch-Sulzberger Syndrome. On intraoral examination, the gingival mucosa and gingival rodets presented aspects of normality, absence of teeth and the deep palate without fissure. In the second dental visit, at 13 months of age, the child presented good general health conditions and no teeth erupted. **Conclusions:** Pediatric dentists should guide parents and/or caregivers about oral health care, the disease and its consequences, and control the manifestations when they are present to maintain good health and contribute to the quality of life related to oral health. Multiprofessional care is extremely relevant.

Key Words: Infant; Incontinentia Pigmenti; Bloch Sulzberger Syndrome; Dental Care; Case Report.

Introdução

A Síndrome de Bloch-Sulzberger ou Incontinência Pigmentar é uma genodermatose rara, dominante e ligada ao cromossomo X^{1,2,3,4,5}. Este termo, Incontinência Pigmentar, surgiu do aspecto microscópico das lesões, na terceira fase da doença, caracterizada pela presença de pigmento livre, na camada basal da epiderme, como se os melanócitos estivessem incontinentes à melanina⁶.

Aproximadamente 80% dos pacientes com a síndrome têm uma deleção envolvendo os éxons 4 e 10 do gene NEMO no braço longo do cromossomo Xq28⁷. A prevalência é de 1 – 9/1.000.000 nascimentos, ocorrendo principalmente em neonatos do sexo feminino^{2,8}.

Esta síndrome afeta vários órgãos e aparelhos de origem ectodérmica e mesodérmica⁹. As alterações cutâneas são as mais frequentes^{1,9}. Também podem ocorrer manifestações oculares, como alterações de retina, estrabismo, catarata, anoftalmia, microftalmia e atrofia do nervo óptico e no sistema nervoso central, como epilepsia, acidentes vasculares encefálicos isquêmicos, hidrocefalia, atraso neuropsicomotor, anormalidades anatômicas⁹.

As alterações dentárias, como anodontia, dentes conóides, atraso na erupção, presença de supranumerários, palato ogival, hipoplasia do palato mole, fissura palatina e labial, são observadas na maioria dos pacientes. A hipodontia é a anomalia mais comum, geralmente, afetando ambas as dentições¹.

Considerando que a Síndrome de Bloch-Sulzberger é uma genodermatose rara e que apresenta importantes manifestações na cavidade bucal, o presente estudo teve como objetivos relatar um caso de uma lactente e enfatizar a importância da abordagem multidisciplinar e do atendimento odontológico precoce.

Relato de Caso

Criança do sexo feminino, 3 meses de idade, leucoderma, compareceu à clínica do Projeto de Extensão “Promoção de Saúde bucal para crianças com deficiência de zero a cinco anos de idade”, realizada no Hospital Odontológico da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia, acompanhada pela mãe e encaminhada pelo médico geneticista para avaliação odontológica para verificar a existência de fenda palatina devido a sífilis congênita.

Inicialmente, foram solicitadas as assinaturas do termo de consentimento para a realização da anamnese e do exame clínico, bem como da autorização para a realização de fotografias e filmagens para produção de material didático. Em seguida, foi realizada a anamnese com a coleta de informações sobre a história médica pré-, trans-, pós-natal e odontológica da criança por meio de entrevista.

A criança era a segunda filha, de casal não consanguíneo, recém-nascida a termo, de parto normal, em boas condições com 37 semanas de idade gestacional, pesando 2.200 gramas e medindo 44 centímetros de comprimento e índice de Apgar no primeiro e quinto minuto de 8 e 9. Ela apresentava boas condições de saúde e não estava utilizando nenhuma medicação.

A mãe relatou que logo após o nascimento, foram observadas crostas com bordas mal definidas nas axilas que evoluíram para bolhas com teor amarelado de diferentes tamanhos e em diferentes estágios de evolução, tendo como hipótese de diagnóstico Síndrome de Bloch-Sulzberger. Devido à infecção secundária das lesões na pele, a criança recebeu cefalexina durante treze dias (não relatado no prontuário a posologia). Posteriormente, a mãe relatou a presença de lesões no corpo da criança com aspecto de vesículas que apareciam e em seguida rompiam-se.

Com relação à história odontológica, a mãe relatou que era a primeira consulta da criança e que ela havia recebido orientação sobre higiene bucal durante a internação no Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia (HC-UFU). A higiene bucal era realizada, diariamente, com uma fralda umedecida com água. Os hábitos alimentares da criança envolviam amamentação e mamadeira com fórmula. A criança não apresentava hábitos de sucção não nutritiva.

No exame extrabucal não foram observadas alterações e no exame intrabucal, o palato, a mucosa gengival e os rodets gengivais apresentavam-se com aspectos de normalidade e ausência de dentes.

Ao final da primeira consulta, a mãe foi orientada sobre os hábitos alimentares, de higiene bucal com escova e dentifrício fluoretado (concentração, quantidade e número de vezes ao dia) após a erupção dos dentes decíduos, a importância do acompanhamento odontológico periódico e solicitado o parecer médico, que é um procedimento padrão em todos os atendimentos realizados na clínica do Projeto de Extensão “Promoção de Saúde bucal para crianças com deficiência de zero a cinco anos de idade” para conhecer a condição geral da criança.

No intervalo da primeira e segunda consultas odontológicas, foram coletados dados do prontuário médico da criança, disponível no Setor de Estatística do Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia (HC-UFU) mediante autorização prévia do setor, para maiores esclarecimentos sobre o diagnóstico, a história pregressa, os achados clínicos, o tratamento e a evolução do caso.

Consta no relatório médico que a mãe engravidou aos 22 anos de idade, necessitou de cuidados médicos durante a gestação para tratamento de sífilis com três doses de penicilina G benzatina, por dois momentos (Penicilina G benzatina 2,4 milhões UI, IM, semanal, por 3 semanas, dose total 7,2 milhões UI, IM), sem queda adequada de títulos de acordo com os testes sorológicos que são realizados (teste treponêmico e não treponêmico) mostrando que ainda havia a presença da doença (1:4 não há presença da doença, acima de 1:16 presença da doença, indicando a necessidade de repetir o tratamento terapêutico). As demais sorologias foram negativas. Fez uso de polivitamínicos, medicações para tratamento de infecção no trato urinário e realizou onze consultas pré-natais. O parceiro também recebeu tratamento para a sífilis. A criança também recebeu tratamento para sífilis congênita durante dez dias com penicilina cristalina (dose de 50.000 UI/kg/dose, IV, a cada 12 horas, nos primeiros 7 dias de vida e a cada 8 horas após 7 dias de vida, durante 10 dias).

Com 16 dias de vida, a criança foi transferida do Hospital Municipal (local de nascimento) para a Unidade de Tratamento Intensivo Neonatal do Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia (HC-UFU), para dar continuidade a propedêutica, onde foi avaliada por um médico geneticista e pela equipe de dermatologia que realizou a biópsia das lesões confirmando o diagnóstico de Síndrome de Bloch-Sulzberger.

Também está descrito neste relatório que a criança apresentava no tronco posterior e membros, hiperpigmentação residual em linhas de Blaschko, cicatrizes hipercrômicas com regiões vesiculares pelo corpo, principalmente em tronco à direita, axilar direita, região inguinal e coxa direita.

Após 24 dias de internação, com boa evolução, a criança recebeu alta e está em acompanhamento multiprofissional com consultas regulares no HC-UFU, que inclui: médicos pediatra, geneticista, dermatologista e oftalmologista, e ainda odontológico, periodicamente.

A criança retornou para a segunda consulta com 13 meses de idade. A mãe apresentou o parecer médico respondido, assinado e carimbado pelo médico responsável, onde descreveu que a criança tinha Síndrome de Bloch-Sulzberger, as condições gerais de saúde eram boas e não havia necessidade de antibioticoterapia profilática para a realização do tratamento odontológico.

Na anamnese, a mãe relatou a presença de lesões com hiperpigmentação no corpo (peito, costas e membros) da criança (Figuras 1 e 2).

Como na primeira consulta, no exame extrabucal não foram observadas alterações e no exame intrabucal, verificou-se aspecto de normalidade do rebordo e ausência de dentes decíduos irrompidos (Figuras 3 e 4). Atualmente, os hábitos alimentares da criança envolvem refeições, frutas, amamentação em seio materno e mamadeira com fórmula. A mãe relatou que continua a higienizar os rodets gengivais com fralda umedecida uma vez ao dia.

Nesta sessão, foi realizado exame radiográfico da região anterior da maxila (Figura 5) para avaliar se havia a presença ou ausência dos germes dentários. A imagem radiográfica apresenta germes dentários dos dentes decíduos e permanentes compatível com a idade. A mãe foi orientada sobre o atraso na erupção dos dentes decíduos, em relação as agenesias e outras alterações dentárias que podem ocorrer devido à síndrome.

Foram reforçadas as orientações sobre hábitos alimentares, de higiene bucal e de sucção não nutritivos e da importância dos retornos às consultas. A criança permanecerá em acompanhamento odontológico periódico para prevenção e manutenção da saúde bucal, e serão realizados os tratamentos necessários.

Discussão

Este estudo relatou o caso clínico de uma lactente do sexo feminino com diagnóstico definitivo de Síndrome de Bloch-Sulzberger, também conhecida como Incontinência Pigmentar, encaminhada aos 3 meses de idade para avaliação e acompanhamento odontológico. Importante ressaltar, que o encaminhamento médico foi feito pela suspeita de fissura palatina, uma vez que a mãe teve sífilis durante a gestação. Ao exame clínico, foi constatado que a criança não apresentava nenhuma alteração no palato, embora defeitos nesta região sejam considerados uma das manifestações orofaciais da sífilis congênita precoce¹⁰.

Com relação ao sexo, a literatura mostra que a Síndrome de Bloch-Sulzberger afeta principalmente o feminino^{1,2,3,4,5} com um amplo espectro de manifestações clínicas⁴. Em uma revisão, verificou-se que somente 16, entre 653 pacientes eram do sexo masculino⁸. Isso se deve ao fato de que as mulheres heterozigotas sobrevivem por causa do mosaico de inativação X⁵. Quando a síndrome afeta crianças do sexo masculino, na maioria dos casos, é letal e provoca abortamento espontâneo³. A conclusão de um estudo observacional, descritivo, retrospectivo multicêntrico recente⁵ mostrou que a síndrome em meninos é, geralmente, devido a uma mutação mosaico que deve ser pesquisada em sangue e pele. A sobrevivência ocasional de crianças do sexo masculino também está relacionada à Síndrome de Klinefelter³.

O diagnóstico desta síndrome fundamenta-se principalmente na sua característica clínica e análise histológica através do exame de biópsia, no qual demonstra características específicas em cada estágio de evolução⁴. No presente caso clínico, a hipótese diagnóstica foi considerada nos primeiros dias após o nascimento pela equipe médica e, confirmada em seguida pelos médicos geneticista e dermatologista, através de exame clínico e biópsia das lesões.

As alterações cutâneas apresentam uma sequência cronológica com quatro estágios distintos: (1) manifestações ao nascimento com eritema e lesões bolhosa; (2) evolução para lesões verrucosas; (3) surgimento de áreas com hiperpigmentação disseminadas e irregulares, e (4) lesões hipocrômicas e atróficas^{3,11}. As manifestações do primeiro estágio foram descritas pela mãe durante a anamnese, coletadas do prontuário médico entre a primeira e segunda consultas odontológicas e observadas no exame clínico geral na primeira consulta odontológica. Quando a criança retornou para a segunda consulta odontológica, as alterações cutâneas eram características do terceiro estágio.

De acordo com a literatura, a pigmentação castanha ou cinza-azulada, com distribuição em linhas de Blaschko ou em "figura chinesa", surgida na infância, observada no terceiro estágio, diminuem lentamente até desaparecer na idade adulta¹¹. Alguns autores descrevem apenas três fases, uma vez que a quarta fase pode ser tardia e subdiagnosticada¹².

Alguns autores^{9,13} relataram que as manifestações cutâneas podem se apresentar semelhantes a muitas doenças, dependendo da fase de evolução, sendo de grande importância o diagnóstico diferencial, principalmente na primeira fase, com

lúpus bolhoso e penfigoide bolhoso juvenil. Outras manifestações cutâneas descritas são alopecia, onicodistrofias e tumores ungueais¹⁴.

Além destas manifestações cutâneas, alterações neurológicas, oculares e do sistema nervoso central são descritas na literatura^{1,2,3,4}. No presente caso, a mãe não relatou estas alterações e de acordo com o parecer médico a criança apresentava boas condições de saúde. Entretanto, é importante ressaltar que a criança, na segunda consulta odontológica, tinha apenas 13 meses de idade e que o monitoramento neurológico e oftalmológico em longo prazo é essencial, demonstrando a relevância do acompanhamento multiprofissional¹⁵, uma vez que cerca de 70,0% a 80,0% dos casos envolvem o sistema nervoso central com a ocorrência de convulsões, deficiência mental, acidentes vasculares encefálicos isquêmicos, hidrocefalia, anormalidades anatômicas e também alterações oculares como estrabismo, catarata, anoftalmia e microftalmia^{9,13,14,16}.

Também há relatos de algumas alterações imunológicas como: leucocitose e eosinofilia, na fase primeira fase, além de mau funcionamento de linfócitos e alteração na quimiotaxia dos neutrófilos esquelética (sindactilia, deformidades cranianas, nanismo, costelas supranumerárias, hemiatrofia e encurtamento de pernas e braços)^{9,15}. Nenhuma destas alterações foram observadas no caso descrito neste estudo.

Esta síndrome além das manifestações dermatológicas que é o seu aspecto mais característico, ela também pode apresentar anomalias dentárias^{17,18,19}. Os resultados de um estudo¹⁸ mostraram que a agenesia de dentes decíduos e permanentes esteve presente em 60,0% e 92,8% dos pacientes, respectivamente. Na maioria dos casos, foi observada a ausência de no mínimo seis dentes. A agenesia do segundo molar esteve presente em 13 (92,8%) pacientes e as anomalias nas coroas dentárias ocorreram em 71,4% dos casos, sendo o incisivo central o dente mais frequentemente afetado. Dois pacientes adultos ainda apresentavam dentes decíduos. A má oclusão foi observada em dez (71,4%) pacientes e o palato atrésico foi observado em 7 (50,0%) pacientes. Achados de um outro estudo¹⁷ também mostraram uma ampla variação das anomalias dentárias de forma individual.

De acordo com a frequência, anomalias odontológicas e/ou orais representam os critérios menores da síndrome mais comuns e importantes. O atraso da erupção dentária e a hipodontia é uma das anomalias mais comuns descritas. Felizmente, a maioria das anomalias dentárias e algumas anomalias orais podem ser corrigidas²⁰.

No presente caso, devido a idade da criança, ainda não foram observadas as alterações dentárias comumente citadas na literatura, como a hipodontia. Ao exame clínico, a criança não apresentava ainda dentes irrompidos. De acordo com a literatura, a erupção dos dentes decíduos ocorre em torno dos oito meses de idade²¹. O atraso na erupção dos dentes decíduos, no presente caso, pode estar relacionado tanto à síndrome^{3,19}, como também à sífilis congênita¹⁰ e ao baixo peso ao nascimento. No exame radiográfico periapical, foi possível observar a presença dos germes dos dentes decíduos, sendo necessário o acompanhamento para verificar quando e como os dentes irão irromper, uma vez que as anomalias de forma também são frequentes^{3,19,20,22,23}.

Apesar de as manifestações dermatológicas serem um dos mais importantes aspectos para o diagnóstico da síndrome, elas resultam em menos dano ao paciente do que as dentárias¹. O tratamento das alterações cutâneas e sistêmicas da síndrome é sintomático e as lesões cutâneas, geralmente, regridem espontaneamente¹⁵, sendo assim o uso tópico ou sistêmico de antibióticos não é indicado¹⁶. Já as alterações na cavidade bucal necessitam de tratamento até a vida adulta, tais como reabilitação com próteses e/ou implantes, ortodontia para correções, pois os pacientes com esta síndrome experimentam perda significativa de dentes, especialmente em dentição permanente, e têm um risco aumentado de palato atrésico em comparação com a população em geral. A prevenção em saúde bucal é extremamente relevante para melhorar os aspectos funcionais e estéticos, que afetam significativamente a vida social¹⁸.

A sífilis congênita, que também foi relatada neste caso, tem como características o baixo peso^{22,23} (que é considerado abaixo de 2.500 gramas) e prematuridade (parto com menos de 37 semanas completas de idade gestacional)²⁴, hepatomegalia com ou sem esplenomegalia, lesões cutâneas (como por exemplo, pênfigo palmo-plantar, condiloma plano), periostite ou osteíte ou osteocondrite, pseudoparalisia dos membros, sofrimento respiratório com ou sem pneumonia, rinite sero-sanguinolenta, icterícia, anemia e linfadenopatia generalizada. Outras características clínicas incluem: petéquias, púrpura, fissura peribucal, síndrome nefrótica, hidropsia, edema, convulsão e meningite, fronte "olímpica", nariz "em sela", dentes de Hutchinson, molares em "amora", fissuras periorais, mandíbula atrésica, palato profundo, ceratite intersticial, surdez neurológica e dificuldade no aprendizado^{21,22}. Pode-se considerar diante das características encontradas na literatura, e o caso descrito, o baixo peso no nascimento em decorrência da sífilis

congenita. Podem ocorrer alterações dentárias tanto devido a síndrome, quanto a sífilis congênita, bem como as alterações no sistema nervoso central, que enfatiza a importância do atendimento multiprofissional.

Uma das limitações deste estudo é o fato de a criança ainda não apresentar as manifestações orais características da síndrome devido a pouca idade. No entanto, no acompanhamento em retornos periódicos estas alterações poderão ser observadas. Sem dúvida alguma, o atendimento odontológico precoce e longitudinal é fundamental para a resolução das complicações odontológicas, tanto pela questão estética e funcional, como também para manutenção da saúde bucal de crianças diagnosticadas com a Síndrome de Bloch-Sulzberger até a idade adulta²⁵.

Conclusão

Concluiu-se que apesar da raridade dessa síndrome, o odontopediatra deve estar atento ao diagnóstico precoce, reconhecer as manifestações dentárias típicas, orientar os pais e/ou cuidadores sobre os cuidados em saúde bucal, a doença e suas consequências, e controlar as manifestações quando estas estiverem presentes para manter uma boa saúde e contribuir para a qualidade de vida relacionada à saúde bucal. O atendimento multiprofissional é de extrema relevância, levando em consideração a importância do odontopediatra tanto no diagnóstico, como no tratamento das alterações que são frequentemente presentes.

Referências

- 1 Kitakawa D, Fontes PC, Magalhães FAC, Almeida JD, Cabral LAG. Incontinentia pigmenti presenting as hypodontia in a 3-year-old girl: a case report. *J Med Case Rep.* 2009 Nov 10;3:116. doi: 10.1186/1752-1947-3-116.
- 2 Marques GF, Tonello CS, Sousa JMP. Incontinentia pigmenti or Bloch-Sulzberger syndrome: a rare X-linked genodermatosis. *An Bras Dermatol.* May-Jun 2014;89(3):486-9. doi: 10.1590/abd1806-4841.20143043.
- 3 Regis WFM, Santos Filho ASP. Manifestações orais da síndrome de Bloch-Sulzberger: uma revisão integrativa. *BJSCR.* 2019 Jun-Ago; 27(1):132-135.
- 4 Cammarata-Scalisi F, Fusco F, Ursini MV. Incontinentia Pigmenti. *Actas Dermosifiliogr.* 2019 May;110(4):273-278. doi: 10.1016/j.ad.2018.10.004.

5 Chambelland A, Aubert H, Bourrat E, Morice-Picard F, Puzenat E, Lacour JP et al. Incontinentia pigmenti in boys: causes and consequences. *Ann Dermatol Venerol*. 2020 Mar;147(3):188-193. doi: 10.1016/j.annder.2019.07.007.

6 Escobedo J. Incontinentia Pigmenti without Systemic Malformations: a case report and description for primary care clinicians. *Proceedings of UCLA Health Care*. 2000; (4): 10-2.

7 Franco LM, Goldstein J, Prose NS, Selim MA, Tirado CA, Coale MM et al. Incontinentia pigmenti in a boy with XXY mosaicism detected by fluorescence in situ hybridization. *J Am Acad Dermatol*. 2006; (55): 136-8.

8 Lowy G, Alonso EFJ, Cestari TF, Cestari SCP, Oliveira ZNP. Atlas Topográfico de dermatologia do diagnóstico ao tratamento. São Paulo: Revinter; 2013; 213-5.

9 Tristão OC, Baraky AKC, Carvalho MTF, Pereira CAC. Incontinentia pigmenti - síndrome de Block-Sulzberger: relato de caso. *An Bras Dermatol*. 1995; (70) :231-3.

10 Castilho NL, Magalhães LMM, Rocha MA, Nascimento NO, Dias VO, Oliveira MJL. Manifestações orofaciais da sífilis congênita: uma revisão integrativa. *Revista Intercâmbio*. 2019; (16): 77-87.

11 Lamounier FMC, Mansur CA, Corrêa GM, Mansur JS, Mansur LA. Incontinência pigmentar: relato de dois casos. *An Bras Dermatol*. 2001; 76:73-8.

12 Montes CM, Maize JC, Guerry-Force ML. Incontinentia pigmenti with painful subungual tumors: a two generation study. *J Am Acad Dermatol*. 2004; 50: S45-52. doi:10.1016 / s0190-9622 (03) 02467-8.

13 Ormond DR, Gamonal SB, Gamonal A, Carvalho MT. Condiloma de Buschke Lowenstein em paciente com incontinência pigmentar. *An Bras Dermatol*. 1998; 73:29-32. doi.org/10.1590/S0365-05962010000300013.

14 Krebs VL, Silva CH, Rivitti E, Vaz FA. Incontinência pigmentar: relato de um caso. *Pediatria*. 1983; (5): 55-60.

15 Pacheco TR, Lewy M, Collyer JC, Parra NP, Parra CA, Garay M et al. Incontinentia pigmenti in male patients. *J Am Acad Dermatol.* 2006; (55): 251-255.

16 Poziomczyk CS, Recuero JK, Bringhenti L, Maria FDS, Campos CW, Travi GM et al. Incontinentia pigmenti. *An. Bras. Dermatol.* 2014; 89: 26-36. doi: 10.1590/abd1806-4841.20142584.

17 Mirowski GW, Caldemeyer KS. Radiologic. Incontinentia pigmenti. *J Am Acad Dermatol.* 2000; (43): 517- 518.

18 Wu HP, Wang YL, Chang H-H, Huang GF, Guo MK. Dental anomalies in two patients with incontinentia pigmenti. *J Formos Med Assoc.* 2005 Jun; 104(6):427-30.

19 Santa-Maria FD, Mariath LM, Poziomczyk CS, Maahs MAP, Rosa RFM, Zen PRG, et al. Dental anomalies in 14 patients with IP: clinical and radiological analysis and review. *Clin Oral Investig.* 2017 Jun; 21(5):1845-1852. doi: 10.1007/s00784-016-1977-y.

20 Minić S, Trpinac D, Gabriel H, Gencik M, Obradović M. Dental and oral anomalies in incontinentia pigmenti: a systematic review. *Clin Oral Investig.* 2013 Jan;17(1):1-8. doi: 10.1007/s00784-012-0721-5.

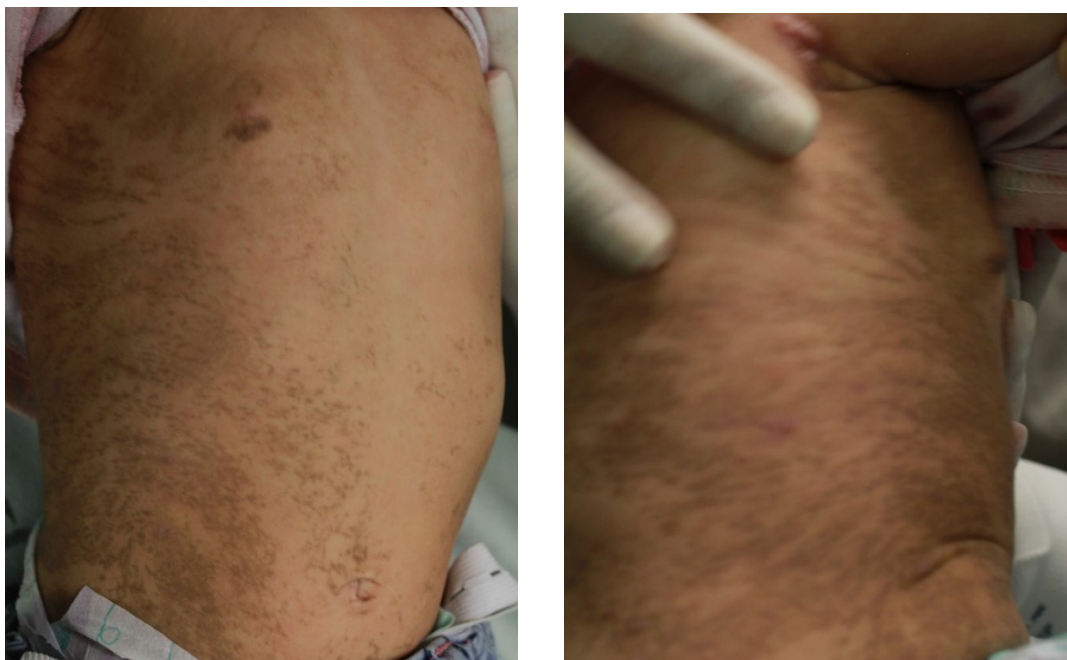
21 Lunt RC, Law DB. A review of the chronology of eruption of deciduous teeth. *J Am Dent Assoc.* 1974 Oct; 89(4):872-9. doi: 10.14219 / jada.archive.1974.0484

22 Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de DST, Aids e Hepatites Virais. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Atenção Integral às Pessoas com Infecções Sexualmente Transmissíveis/Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde, Departamento de DST, Aids e Hepatites Virais. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

23 Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Programa Nacional de DST/AIDS. Diretrizes para controle da sífilis congênita: manual de bolso / Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde, Programa Nacional de DST/Aids. – 2. ed. – Brasília: Ministério da Saúde, 2006.

24 Castro CRS, Cabral MBBS, Mota ELA, Cangussu MCT, Vianna MIP. Baixo peso ao nascer e atraso na erupção de dentes decíduos em crianças. *Rev. Bras. Saude Mater. Infant.* 2019 Set; 19(3). doi.org/10.1590/1806-93042019000300012.

25 Chen A Y-C, Chen K. Dental treatment considerations for a pediatric patient with incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome). *Eur J Dent.* Apr-Jun 2017;11(2):264-267. doi: 10.4103/ejd.ejd_95_17.

Figuras

Figuras 1 e 2 - Hiperpigmentação residual em linhas de Blaschko em tronco.



Figura 3 - Palato com aspectos de normalidade.



Figura 4 - Rodete gengival e ausência de dentes decíduos.



Figura 5 - Exame radiográfico da região anterior da maxila.

Anexo - Normas da Revista - RGO – Revista Gaúcha de Odontologia

Link: <http://www.revistargo.com.br/submissions.php#guidelines>

Diretrizes para o autor

Escopo e política

A RGO – Revista Gaúcha de Odontologia é um periódico de periodicidade trimestral que tem por objetivo disseminar e promover o intercâmbio de informações das várias áreas às quais se dedica a pesquisa odontológica, proporcionado à comunidade científica nacional e internacional, um canal formal de comunicação, contribuindo desta forma para o avanço do conhecimento.

Os manuscritos podem ser rejeitados sem comentários detalhados após análise inicial, por pelo menos dois editores da RGO - Revista Gaúcha de Odontologia, se os artigos forem considerados inadequados ao escopo da revista ou de prioridade científica insuficiente para publicação na Revista.

Categoria dos artigos

A Revista aceita artigos inéditos em português, espanhol ou inglês, com título, resumo e termos de indexação no idioma original e em inglês, nas seguintes categorias:

Original: contribuições destinadas à divulgação de resultados de natureza empírica, experimental ou conceitual de pesquisas inéditas tendo em vista a relevância do tema, o alcance e o conhecimento gerado para a área da pesquisa.

Especial: artigos a convite sobre temas atuais.

Revisão: síntese crítica de conhecimentos disponíveis sobre determinado tema, mediante análise e interpretação de bibliografia pertinente, de modo a conter uma análise crítica e comparativa dos trabalhos na área, que discuta os limites e alcances metodológicos, permitindo indicar perspectivas de continuidade de estudos naquela linha de pesquisa. Serão publicados até dois trabalhos por fascículo.

Comunicação: relato de informações sobre temas relevantes, apoiado em pesquisas recentes, subsidiando o trabalho de profissionais que atuam na área, servindo de apresentação ou atualização sobre o tema.

Ensaio: trabalhos que possam trazer reflexão e discussão de assunto que gere questionamentos e hipóteses para futuras pesquisas.

Caso Clínico: são artigos que representam dados descritivos de um ou mais casos explorando um método ou problema através de exemplos. Apresenta as características do indivíduo humano ou animal estudado, com indicação de suas características, tais como, gênero, nível socioeconômico, idade entre outras.

Pesquisas envolvendo seres vivos

Resultados de pesquisas relacionadas a seres vivos devem ser acompanhados de cópia do parecer do Comitê de Ética da Instituição de origem, ou outro órgão credenciado junto ao Conselho Nacional de Saúde. Além disso, deverá constar, no último parágrafo do item Métodos, uma clara afirmação do cumprimento dos princípios éticos contidos na Declaração de Helsinki (2000), além do atendimento a legislações específicas do país no qual a pesquisa foi realizada.

Não devem ser utilizados no material ilustrativo nomes ou iniciais do paciente.

Nos experimentos com animais devem ser seguidos os guias da Instituição dos Conselhos Nacionais de Pesquisa sobre o uso e cuidado dos animais de laboratório.

Registros de ensaios clínicos

Artigos com resultados de pesquisas clínicas devem apresentar um número de identificação em um dos Registros de ensaios clínicos validados pelos critérios da Organização Mundial da Saúde (OMS) e do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), cujos endereços estão disponíveis no site do ICMJE. O número de identificação deverá ser registrado ao final do resumo.

Procedimentos editoriais

Avaliação

Os originais que deixarem de cumprir qualquer uma das normas aqui publicadas relativas à forma de apresentação, serão sumariamente devolvidos antes mesmo de serem submetidos à avaliação quanto ao mérito do trabalho e à conveniência de sua publicação. A devolução será acompanhada de um ofício contendo o código do item desrespeitado. Recomenda-se fortemente que os autores busquem assessoria linguística profissional (revisores e/ou tradutores certificados em língua portuguesa e inglesa) antes de submeterem originais que possam conter incorreções e/ou inadequações morfológicas, sintáticas, idiomáticas ou de estilo. Devem ainda evitar o uso da primeira pessoa do singular “meu estudo...”, ou da primeira pessoa do plural

“percebemos....”, pois em texto científico o discurso deve ser impessoal, sem juízo de valor e na terceira pessoa do singular.

Os manuscritos aprovados quanto à forma de apresentação serão encaminhados ao Conselho Editorial, que considerará o mérito científico da contribuição. Aprovados nesta fase, os manuscritos serão encaminhados aos revisores ad hoc previamente selecionados pelo Conselho. Cada manuscrito será enviado para dois relatores de reconhecida competência na temática abordada. Em caso de desacordo, o original será enviado para uma terceira avaliação.

Os trabalhos que, a critério do Conselho Editorial ou de Assessores ad hoc, não forem considerados convenientes para publicação na RGO -- Revista Gaúcha de Odontologia serão devolvidos aos autores em caráter definitivo.

O processo de avaliação por pares é o sistema de blind review, procedimento sigiloso quanto à identidade tanto dos autores quanto dos revisores. O nome dos autores é, propositalmente, omitido para que a análise do trabalho não sofra qualquer influência e, da mesma forma, os autores, embora informados sobre o método em vigor, não fiquem cientes sobre quem são os responsáveis pelo exame de sua obra.

No caso da identificação de conflito de interesse por parte dos revisores, o Conselho Editorial encaminhará o manuscrito a outro revisor ad hoc.

Os pareceres dos consultores comportam três possibilidades: a) aprovação; b) recomendação de nova análise com alterações; c) recusa integral. Em quaisquer desses casos, o autor será comunicado. No caso de manuscritos aceitos, estes poderão retornar aos autores para aprovação de eventuais alterações, no processo de editoração e normalização, de acordo com o estilo da Revista.

A decisão final sobre a publicação ou não do manuscrito é sempre dos editores, aos quais é reservado o direito de efetuar os ajustes que julgarem necessários. Na detecção de problemas de redação, o manuscrito será devolvido aos autores para que sejam realizadas as devidas alterações. O trabalho reformulado deve retornar no prazo máximo determinado.

Conflito de interesse

No caso da identificação de conflito de interesse da parte dos revisores, o Comitê Editorial encaminhará o manuscrito a outro revisor ad hoc. Manuscritos aceitos: manuscritos aceitos poderão retornar aos autores para aprovação de eventuais

alterações, no processo de editoração e normalização, de acordo com o estilo da Revista.

Provas

A prova tipográfica será enviada ao autor de correspondência por meio de correio eletrônico em formato PDF para aprovação final. As provas devem retornar à Editoração da revista na data estipulada. Se não houver retorno da prova na data estipulada, o Editor-Chefe considerará como final a versão sem alterações, e não serão permitidas maiores modificações. Apenas modificações, correções de ortografia e verificação das ilustrações serão aceitas. Modificações extensas implicarão na reapreciação pelos revisores e atraso na publicação do manuscrito.

Submissão de trabalhos

Serão aceitos trabalhos acompanhados de declaração de responsabilidade, declaração de concordância com a cessão de direitos autorais e carta assinada por todos os autores, com descrição do tipo de trabalho e da área temática e as principais contribuições do estudo para a área.

Se houver figuras extraídas de outros trabalhos previamente publicados, os autores deverão providenciar permissão, por escrito, para a sua reprodução. Esta autorização deve acompanhar os manuscritos submetidos à publicação.

Autoria: o número de autores deve ser coerente com as dimensões do projeto. O crédito de autoria deverá ser baseado em contribuições substanciais, tais como concepção e desenho, ou análise e interpretação dos dados. Não se justifica a inclusão de nome de autores cuja contribuição não se enquadre nos critérios acima, podendo, nesse caso, figurar na seção Agradecimentos.

A RGO - Revista Gaúcha de Odontologia considera aceitável o limite máximo de 6 autores por artigo. Entretanto, poderá admitir, em caráter excepcional, maior número de autores em trabalhos de maior complexidade, que deverão ser acompanhados, em folha separada, de justificativa convincente para a participação de cada um dos autores.

Os manuscritos devem conter, na página de identificação, explicitamente, a contribuição de cada um dos autores.

Apresentação do manuscrito

O texto deverá ser digitado em fonte Arial tamanho 12, com espaço entrelinhas 1,5 cm. O papel deverá ser de tamanho A4, com formatação de margens superior e esquerda (3 cm), inferior e direita (2 cm).

Todas as páginas devem ser numeradas a partir da página de identificação. Para esclarecimentos de eventuais dúvidas quanto à forma, sugere-se consulta a este fascículo.

Os artigos devem ter, no máximo, 30 referências, exceto no caso de artigos de revisão, que podem apresentar em torno de 50. Sempre que uma referência possuir o número de Digital Object Identifier (DOI), este deve ser informado.

Versão reformulada: a versão reformulada deverá ser encaminhada por e-mail, indicando o número do protocolo e o número da versão. Os autores deverão enviar apenas a última versão do trabalho. O texto do artigo deverá empregar fonte colorida (cor azul) para todas as alterações, juntamente com uma carta ao editor, reiterando o interesse em publicar nesta Revista e informando quais alterações foram processadas no manuscrito. Se houver discordância quanto às recomendações dos revisores, os autores deverão apresentar os argumentos que justificam sua posição. O título e o código do manuscrito deverão ser especificados.

Os prazos fixados para nova submissão dos originais corrigidos serão informados no ofício que acompanha os originais e deverão ser rigorosamente respeitados. A nova submissão fora dos prazos estipulados acarretará no cancelamento definitivo do processo de avaliação e a devolução definitiva dos originais.

Disposição dos elementos constituintes do texto

Os elementos constituintes do texto devem ser dispostos segundo a sequência apresentada abaixo:

Especialidade ou área da pesquisa: uma única palavra que permita ao leitor identificar de imediato a especialidade ou área à que pertence a pesquisa.

Título: Título: a) título completo em português e inglês ou espanhol, devendo ser conciso, evitando excesso das palavras, como “avaliação do...”, “considerações a cerca de...”, “estudo exploratório”; b) short title com até 50 caracteres em português (ou espanhol) e inglês.

Nome dos autores: a) nome de todos os autores por extenso, indicando o Departamento e/ou Instituição a que pertencem (incluindo indicação dos endereços

completos de todas as universidades às quais estão vinculados os autores); b) será aceita uma única afiliação por autor. Os autores deverão, portanto, escolher dentre suas afiliações aquela que julgarem a mais importante; c) todos os dados da afiliação devem ser apresentados por extenso, sem nenhuma abreviação; d) endereço completo para correspondência de todos os autores, incluindo o nome para contato, telefone e e-mail. Observação: esta deverá ser a única parte do texto com a identificação dos autores.

Resumo: a) todos os artigos submetidos em português ou espanhol deverão ter resumo no idioma original e em inglês, com um mínimo de 150 palavras e máximo 250 palavras. Os artigos submetidos em inglês deverão vir acompanhados de resumo em português, além do abstract em inglês; b) para os artigos originais, os resumos devem ser estruturados destacando objetivos, métodos básicos adotados, informação sobre o local, população e amostragem da pesquisa, resultados e conclusões mais relevantes, considerando os objetivos do trabalho, e indicando formas de continuidade do estudo. Para as demais categorias, o formato dos resumos deve ser o narrativo, mas com as mesmas informações; c) não deve conter citações e abreviaturas.

Termos de indexação: correspondem às palavras ou expressões que identifiquem o conteúdo do artigo. Destacar no mínimo três e no máximo seis termos de indexação, utilizando os Descritores em Ciência da Saúde (DeCS) da Bireme.

Introdução: deve ser curta, definindo o problema estudado, sintetizando sua importância e destacando as lacunas do conhecimento que serão abordadas no artigo. Deve conter revisão da literatura atualizada e pertinente ao tema, adequada à apresentação do problema, e que destaque sua relevância. Não deve ser extensa, a não ser em manuscritos submetidos como Artigo de Revisão.

Métodos: os métodos devem ser apresentados com detalhes suficientes para permitir a confirmação das observações, incluindo os procedimentos adotados, universo e amostra; instrumentos de medida e, se aplicável, método de validação; tratamento estatístico.

Em relação à análise estatística, os autores devem demonstrar que os procedimentos utilizados foram não somente apropriados para testar as hipóteses do estudo, mas também corretamente interpretados. Os níveis de significância estatística (ex. $p < 0,05$; $p < 0,01$; $p < 0,001$) devem ser mencionados.

Identificar com precisão todas as drogas e substâncias químicas utilizadas, incluindo nomes genéricos, doses e vias de administração. Os termos científicos devem ser grafados por extenso, em vez de seus correspondentes símbolos abreviados. Incluem-se nessa classificação: nomes de compostos e elementos químicos e binômios da nomenclatura microbiológica, zoológica e botânica. Os nomes genéricos de produtos devem ser preferidos às suas respectivas marcas comerciais, sempre seguidos, entre parênteses, do nome do fabricante, da cidade e do país em que foi fabricado, separados por vírgula.

Informar que a pesquisa foi aprovada por Comitê de Ética credenciado junto ao Conselho Nacional de Saúde e fornecer o número do parecer de aprovação. Ao relatar experimentos com animais, indicar se as diretrizes de conselhos de pesquisa institucionais ou nacionais - ou se qualquer lei nacional relativa aos cuidados e ao uso de animais de laboratório - foram seguidas.

Resultados: devem ser apresentados com o mínimo possível de discussão ou interpretação pessoal, acompanhados de tabelas e/ou material ilustrativo adequado, quando necessário. Não repetir no texto todos os dados já apresentados em ilustrações e tabelas. Dados estatísticos devem ser submetidos a análises apropriadas.

Tabelas, quadros, figuras e gráficos devem ser limitados a seis no conjunto e numerados consecutiva e independentemente com algarismos arábicos, de acordo com a ordem de menção dos dados, e devem vir em folhas individuais e separadas, com indicação de sua localização no texto. É imprescindível a informação do local e ano do estudo. A cada um se deve atribuir um título breve. Os quadros e tabelas terão as bordas laterais abertas. Os gráficos devem ser enviados sempre acompanhados dos respectivos valores numéricos que lhes deram origem e em formato Excel.

Os autores se responsabilizam pela qualidade das figuras (desenhos, ilustrações, tabelas, quadros e gráficos), que deverão permitir redução sem perda de definição, para os tamanhos de uma ou duas colunas (7 e 15cm, respectivamente); não é permitido o formato paisagem. Figuras digitalizadas deverão ter extensão JPEG e resolução mínima de 300 dpi. Na apresentação de imagens e texto, deve-se evitar o uso de iniciais, nome e número de registro de pacientes. O paciente não poderá ser identificado ou reconhecível nas imagens.

Discussão: deve restringir-se ao significado dos dados obtidos, evitando-se hipóteses não fundamentadas nos resultados, e relacioná-los ao conhecimento já existente e aos obtidos em outros estudos relevantes. Enfatizar os aspectos novos e importantes do estudo e as conclusões derivadas. Não repetir em detalhes dados ou outros materiais já citados nas seções de Introdução ou Resultados. Incluir implicações para pesquisas futuras.

Conclusão: parte final do trabalho baseada nas evidências disponíveis e pertinentes ao objeto de estudo. As conclusões devem ser precisas e claramente expostas, cada uma delas fundamentada nos objetos de estudo, relacionado os resultados obtidos com as hipóteses levantadas. Evidenciar o que foi alcançado com o estudo e a possível aplicação dos resultados da pesquisa; podendo sugerir outros estudos que complementem a pesquisa ou para questões surgidas no seu desenvolvimento. Não serão aceitas citações bibliográficas nesta seção.

Agradecimentos: podem ser registrados agradecimentos, em parágrafo não superior a três linhas, dirigidos a instituições ou indivíduos que prestaram efetiva colaboração para o trabalho.

Anexos: deverão ser incluídos apenas quando imprescindíveis à compreensão do texto. Caberá aos editores julgar a necessidade de sua publicação. Abreviaturas e siglas: deverão ser utilizadas de forma padronizada, restringindo-se apenas àquelas usadas convencionalmente ou sancionadas pelo uso, acompanhadas do significado, por extenso, quando da primeira citação no texto. Não devem ser usadas no título e no resumo.

Referências: devem ser numeradas consecutivamente, seguindo a ordem em que foram mencionadas a primeira vez no texto, baseadas no estilo Vancouver. Nas referências com até seis autores, citam-se todos; acima de seis autores, citam-se os seis primeiros, seguido da expressão latina et al. Os títulos de periódicos devem ser abreviados de acordo com o List of Journals Indexed in Index Medicus (<http://www.nlm.nih.gov/tsd/serials/lji.html>) e impressos sem negrito, itálico ou grifo, devendo-se usar a mesma apresentação em todas as referências.

Não serão aceitas citações/referências de monografias de conclusão de curso de graduação, dissertações, teses e de textos não publicados (aulas, entre outros). Livros devem ser mantidos ao mínimo indispensável uma vez que refletem opinião dos

respectivos autores e/ou editores. Somente serão aceitas referências de livros mais recentes. Se um trabalho não publicado, de autoria de um dos autores do manuscrito, for citado (ou seja, um artigo no prelo), será necessário incluir a carta de aceitação da revista que publicará o referido artigo.

Citações bibliográficas no texto: utilizar o sistema numérico de citação, no qual somente os números-índices das referências, na forma sobrescrita, são indicados no texto. Deverão ser colocadas em ordem numérica, em algarismos arábicos, meia linha acima e após a citação, e devem constar da lista de referências. Se forem dois autores, citam-se ambos ligados pelo "&"; se forem mais de dois, cita-se o primeiro autor, seguido da expressão et al.

A exatidão e a adequação das referências a trabalhos que tenham sido consultados e mencionados no texto do artigo são de responsabilidade do autor. Todos os autores cujos trabalhos forem citados no texto deverão ser listados na seção de Referências.

Exemplos

Artigo com mais de seis autores

Tetsumura A, Nakamura S, Yoshino N, Watanabe H, Kuribayashi A, Nagumo K, et al. USPIO-enhanced MRI of highly invasive and highly metastasizing transplanted human squamous cell carcinoma: an experimental study. *Dentomaxillofac Radiol.* 2012;41(1):55-63.

Artigo com um autor

Scott RA. Capital allowances for dentists. *Br Dent J.* 2012;212(5):254. doi: 10.1038/sj.bdj.2012.218.

Artigo em suporte eletrônico

Gimenes ACR, Pontes ERJC. Prevalência de cárie dentária e condições periodontais de escolares. *RGO - Rev Gaúcha Odontol* [periódico na Internet]. 2011 Dez [acesso 2012 jan 15]; 59(4):577-82. Disponível em:

Livro

Sapp P, Eversole LR, Wysocki GP. *Patologia bucomaxilofacial contemporânea*. 2a ed. São Paulo: Editora Santos; 2012.

Capítulos de livros

Corrêa FNP, Alvarez JÁ, Bönecker MJS, Corrêa MSNP, Pinto ACG. Impacto psicossocial e funcional da reabilitação bucal. In: Bönecker MJS, Pinto ACG (Org.). Estética em odontopediatria: considerações clínicas. São Paulo: Editora Santos; 2011. p. 29-34. Texto em formato eletrônico World Health Organization. Malaria elimination: a field manual for low and moderate endemic countries. Geneva, 2007. [cited 2007 Dec 21]. Available from:

Documentos legais

Brasil. Ministério da Saúde. Portaria n. 2051/GM, de 08 novembro de 2001. Novos critérios da norma brasileira de comercialização de alimentos para lactentes e crianças de primeira infância, bicos, chupetas e mamadeiras. Diário Oficial da República Federativa do Brasil, Brasília (DF); 2001 nov 9; Seção 1:44. Para outros exemplos recomendamos consultar as normas do Committee of Medical Journals Editors (Grupo Vancouver).