

SARAH LOPES SALOMAO¹; JOAO PEDRO RAMOS²; CARLOS ANTONIO NEGRATO¹; AGUINALDO NARDI²

1. Programa de pós-graduação em ciências da reabilitação, Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC), Universidade de São Paulo (USP);
2. Faculdade de odontologia (FOB), Universidade de São Paulo (USP), Bauru.

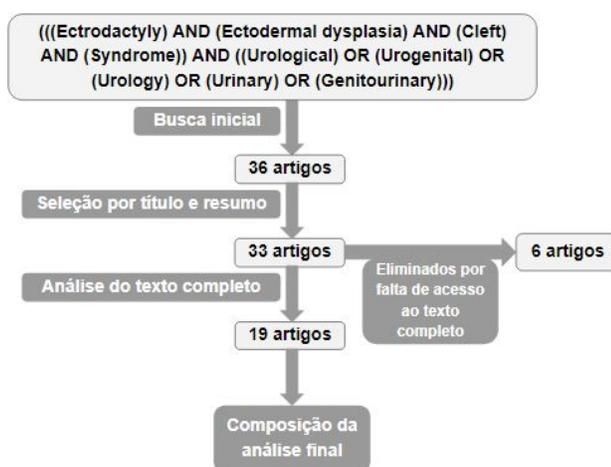
Introdução e Objetivo

A síndrome de ectrodactilia, displasia ectodérmica e fissura lábio palatina (EEC) é caracterizada pela associação destas três alterações concomitantemente. Diversas alterações genitourinárias têm sido associadas à esta condição. O objetivo deste trabalho foi mapear e quantificar os achados urológicos associados à EEC.

Método

Utilizamos o protocolo proposto pela Cochrane para revisões de escopo para levantamento de literatura. Foi utilizada a base de dados PubMed, com combinação de operadores booleanos e termos técnicos, definidos a partir da busca de descritores. Foram encontrados 36 manuscritos, publicados de 1972 a 2023. Não foi estabelecido filtro de data, sendo selecionados artigos escritos em inglês que respondessem à pergunta "Quais achados urológicos estão relacionados à síndrome EEC?". Foram excluídos artigos que não citassem achados urológicos. A seleção por título e resumo gerou 33 artigos que foram analisados na íntegra. 6 artigos foram eliminados por falta de acesso ao texto completo. Restaram (após análise completa do artigo, por pares), 19 artigos que juntos continham 65 relatos de caso.

Figuras



Resultados

Dentre os relatos de caso, houve 7 avaliações na fase pré-natal e 58 no período pós natal. As principais alterações relatadas foram hidronefrose (12 casos), atrofia do epitélio da bexiga (11 casos), estenose ureteral, megaureter e ureterocele obstrutiva (8 casos) e displasia renal (7 casos). Como sintomas associados mais frequentes, observou-se disúria (10 casos) e infecção urinária de repetição (4 casos). As principais alterações do sistema genital, foram criptorquidia e micropênis (3 casos cada). No período pré-natal, foram também observadas redução no líquido amniótico (3 casos de oligodrâmnio e 1 de anidrâmnio).

Conclusão

Diversas alterações pré-natais como oligodrâmnio e anidrâmnio assim como pós-natais como hidronefrose, atrofia do epitélio da bexiga, estenose ureteral, megaureter e ureterocele obstrutiva podem ser observadas na síndrome EEC.

Referências

- Nardi, Aguinaldo C., et al. "Urinary Tract Involvement in EEC Syndrome: A Clinical Study in 25 Brazilian Patients". *American Journal of Medical Genetics*, vol. 44, no 6, dezembro de 1992, p. 803–06.
- Rosselli, D., e R. Gulienetti. "Ectodermal Dysplasia". *British Journal of Plastic Surgery*, vol. 14, 1961, p. 190–204.
- Daniel, Elena, et al. "Ectodermal Dysplasia: Otolaryngologic Manifestations and Management". *The Laryngoscope*, vol. 112, no 6, junho de 2002, p. 962–67.