

MODULO RICHIESTE AUTORE

	Rivista: CADMOS	Si prega di trasmettere questo modulo per e-mail o per fax a:
	Articolo numero: 151	Daniela Manni - e-mail: d.manni@elsevier.com Fax: +39 02 93661580; +39 02 88184.342

Egregio Prof./Dott.

Nella preparazione del suo manoscritto per l'impaginazione sono stati riscontrati alcuni problemi nel testo che abbiamo dettagliato nella sezione Domande e/o segnalazioni* (vedi sotto). La invitiamo a effettuare un attento controllo della bozza, inserendo le revisioni direttamente nel file PDF oppure nella sezione Risposte Autore** (v. sotto). Le revisioni possono essere trasmesse anche via mail o in un file di word separato dettagliando il n. di pg, colonna e riga dove effettuare le correzioni o trascrivendole nel PDF cartaceo e inviandole per fax ai numeri sopra indicati. La invitiamo a consultare il sito: <http://www.elsevier.com/artworkinstructions> nel caso le immagini o i tratti a corredo del testo necessitano di particolari requisiti tecnici.

Utilizzo dei file elettronici (a cura di ELSEVIER)

Si segnala che il file elettronico dell' articolo e/o le immagini non erano elaborabili; abbiamo pertanto proceduto:

- Scannerizzando (parte) del suo articolo Ridigitando (parte) del suo articolo
 Scannerizzando le immagini

Domande e/o segnalazioni

Voci bibliografiche non citate nel testo: Per favore, si assicuri che tutti i riferimenti bibliografici citati in Bibliografia siano stati inseriti nel testo. Inserisca nel testo le voci omesse oppure le elimini dalla lista bibliografica alla fine del lavoro.		
Riferimenti bibliografici non citati in Bibliografia: Per favore, si assicuri che tutte le voci bibliografiche citate nel testo siano presenti nella sezione Bibliografia alla fine del lavoro. Inserisca in bibliografia le voci omesse oppure le elimini dal testo.		
Segnalazioni nell'articolo	*Domande/segnalazioni	**Risposte Autore
	Nessuna domanda.	

La ringraziamo per la sua cortese collaborazione.



PATOLOGIA SPECIALE

Aspetti terapeutici della displasia ectodermica

Therapeutic aspects of ectodermal dysplasia

C. Maspero^{a,*}, L. Giannini^a, G. Sesso^b, L. Terzi^b

^a Università degli Studi di Milano, Fondazione IRCCS Ca' Granda – Ospedale Maggiore Policlinico, Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Ricostruttive e Diagnostiche, Scuola di Specializzazione in Ortognatodonzia

^b Studentessa CLOPD, Università degli Studi di Milano

Ricevuto il
30 marzo 2012

Accettato il
9 luglio 2012

Disponibile online
xx xx xxxx

*Autore di riferimento:
Cinzia Maspero
cinzia.maspero@gmail.
com

Riassunto

Obiettivi. La displasia ectodermica è una patologia congenita derivante dall'alterata interazione tra foglietto ectodermico e foglietto mesodermico in fase embrionale. Tra i distretti più colpiti, risulta il cavo orale. Scopo del lavoro è presentare una revisione della letteratura internazionale per mettere in luce l'eziologia, le manifestazioni e gli aspetti terapeutici della displasia ectodermica.

Materiali e metodi. È stata condotta una revisione della letteratura internazionale mediante la banca dati MedLine (www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed). Le parole chiave utilizzate sono state: "ectodermal dysplasia and therapy" (displasia ectodermica e terapia), "ectodermal dysplasia and orthodontics" (displasia ectodermica e ortodonzia), "ectodermal dysplasia and diagnosis" (displasia ectodermica e diagnosi). Sono stati quindi considerati gli articoli che fornivano informazioni generali sulla patologia in questione e articoli dedicati specificamente al ruolo del trattamento ortodontico-chirurgico dei problemi indotti dalla displasia ectodermica.

Risultati. In letteratura esistono vari studi che descrivono l'eziologia di questa patologia, le varie forme e l'epidemiologia, le manifestazioni cliniche, la modalità di diagnosi e le opzioni terapeutiche, differenti a seconda del tempo della diagnosi. Dal momento che si tratta di una patologia genetica, ogni terapia non è risolutiva, ma costituisce solamente un palliativo per migliorare la qualità di vita.

Conclusioni. È importante intervenire precocemente con un approccio multidisciplinare, specialmente a livello maxillofaciale e orale, per recuperare funzione ed estetica e ripristinare al meglio le multifunzioni stomatognatiche.

Parole chiave: • Displasia ectodermica • Implantologia • Ipodonzia • Ortognatodonzia • Patologia genetica

Abstract

Objectives. Ectodermal dysplasia is a congenital disorder deriving from an altered interaction between ectoderm and mesoderm. One of the most involved areas is the oral one. The aim of our work is to present a review of the international literature to describe etiology, manifestation and therapeutic aspects of ectodermal dysplasia.

Materials and methods. A review of the international literature has been made on MedLine database (www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed). Key words used were: "ectodermal dysplasia and therapy", "ectodermal dysplasia and orthodontics", "ectodermal dysplasia and diagnosis". Among the articles found, that ones dealing with the general characteristics of the ectodermal dysplasia and the specific surgical-orthodontic treatment were considered.

Results. In the international literature there are many studies describing this syndrome considering its etiology, classifications, epidemiology, clinical symptoms, diagnosis and therapeutic options depending on the time of the diagnosis. Being a genetic disorder, each kind of treatment won't be decisive, but only palliative in order to improve patients' quality of life.

Conclusions. Ectodermal dysplasia should be early treated in a multidisciplinary way, mainly in the oral and maxilla-facial areas, in order to restore aesthetic, function and the stomathognathic multifunctions.

Key words: • Ectodermal dysplasia • Implantology • Ipodontia • Orthognathic surgery • Genetic pathology

43 1. Introduzione

44 Nella definizione di displasia ectodermica
45 è compreso un ampio e complesso
46 gruppo di malattie, di cui finora sono state
47 descritte oltre 170 forme, differenti tra loro
48 per sintomatologia clinica ed eziologia. La
49 displasia ectodermica [1] è una patologia
50 congenita derivante dall'alterata intera-
51 zione tra ectoderma e mesenchima
52 responsabile, in condizioni fisiologiche,
53 della formazione di tessuti, organi e
54 annessi quali capelli, denti, unghie,
55 ghiandole sudoripare e parte dell'apparto
56 visivo. Poiché la fisiologica maturazione
57 del foglietto ectodermico del tegumento
58 è fondamentale per la genesi delle strut-
59 ture mesenchimali sottostanti, nella
60 displasia ectodermica spesso si assiste
61 ad alterazioni anche in organi di differente
62 derivazione embriologica rispetto a quella
63 ectodermica.

64 Tra i distretti più colpiti risulta il cavo orale
65 [2], con manifestazioni tipiche scheletri-
66 che come l'ipoplasia del mascellare, la
67 perdita della dimensione verticale e mani-
68 festazioni dentali quali ipodonzia, ano-
69 donzia, alterazioni dell'amelogenesi. A
70 seconda del tempo della diagnosi e del
71 grado di gravità della patologia, sono
72 possibili diversi tipi di trattamento [3] con
73 approccio multidisciplinare.
74 Scopo di questo lavoro è presentare i
75 risultati di una revisione della letteratura
76 internazionale condotta per mettere in
77 luce la correlazione tra displasia ectoder-
78 mica e le possibilità di un intervento orto-
79 dontico-chirurgico.

80 2. Materiali e metodi

81 È stata effettuata una revisione della let-
82 teratura internazionale mediante la banca

dati MedLine (www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed). Le parole chiave utilizzate sono state: "ectodermal dysplasia and therapy" ("displasia ectodermica e terapia"), "ectodermal dysplasia and orthodontics" ("displasia ectodermica e ortodonzia"), "ectodermal dysplasia and diagnosis" ("displasia ectodermica e diagnosi").

Tra gli articoli rinvenuti, sono stati scelti quelli pubblicati tra il 1963 e il 2011, in lingua italiana e inglese. Si sono considerati lavori originali, review e case-report, in forma sia di abstract sia di testo integrale. Sono stati quindi esaminati gli articoli relativi a "humans" che fornivano informazioni generali sulla patologia in questione (eziologia, diagnosi, terapia ecc.) e articoli dedicati specificamente al ruolo del trattamento ortodontico-chirurgico dei problemi indotti dalla displasia ectodermica. Dai 29 articoli trovati in letteratura, ne sono stati selezionati 22 rientranti nei criteri di inclusione.

3. Risultati

3.1. Forme di displasia ectodermica e incidenza

Nella definizione di displasia ectodermica rientra un ampio e complesso gruppo di malattie; a oggi sono state descritte oltre 170 forme [1], differenti tra loro per sintomatologia clinica ed eziologia. Sono state suddivise in due gruppi principali [4], in base al difetto funzionale sottostante.

- Nel primo gruppo sono inserite le forme in cui si evidenzia un difetto nell'interazione tra ectoderma e mesenchima durante la vita embrionale; vi sono comprese, accanto ad affezioni con interessamento dei soli derivati ectodermici, anche entità in cui possono essere coinvolti

scheletro, ghiandole endocrine, sistema immunitario.

- Al secondo gruppo appartengono quadri clinici alla cui base sembra esservi un difetto funzionale di proteine strutturali a livello delle cellule ectodermiche.

Aspetto comune a tutte sembra essere, tuttavia, l'assenza o l'ipofunzione di almeno due distinti derivati ectodermici (ipoidrosi-anidrosi, ipotricosi, ipodonzia ecc.).

Considerando tutte le forme di displasia ectodermica, l'incidenza è di 7:10.000 nati a livello internazionale e la più diffusa è la displasia ectodermica ipoidrotica o anidrotica (Ectodermal Dysplasia Anhidrotic – EDA o sindrome di Christ-Siemens-Touraine), in cui vi sono mutazioni del gene ADA1 dell'ectodisplasia, una proteina di membrana [2].

3.2. Manifestazioni cliniche

I soggetti affetti da displasia ectodermica presentano una *facies* caratteristica dal punto di vista antropomorfo [2]: bozze frontali pronunciate, fronte alta e squadrata, perdita della dimensione verticale del volto per assenza o alterata forma a gemma degli elementi posteriori, ipoplasia della mascella, dorso nasale appiattito con columella infossata, labbra ispessite, mento prominente, cute periorbitaria raggrinzita e iperpigmentata, orecchi grandi a impianto basso. Rara è la presenza di labiopalatoschisi. L'aspetto del volto è vecchiescente per la presenza di numerose rughe, dovute alla diminuzione o mancanza di ghiandole sudoripare e sebacee. La cute è sottile fino a rendere evidente il reticolo venoso, secca, ipopigmentata, con ipercheratosi ed eccessiva desquamazione.

119 Altri sintomi sono: ipoidrosi-anidrosi,
120 ipoacusia, ipotricosi fino alla parziale o
121 totale alopecia, ritardi di crescita e ano-
122 malie genitali.

123 Dal punto di vista intellettuale, nella mag-
124 gior parte delle forme di displasia ecto-
125 dermica lo sviluppo è normale [5].

126 Molte altre manifestazioni della malattia
127 sono legate alla riduzione o all'assenza
128 di secrezioni ghiandolari: la diminuzione
129 del numero delle ghiandole salivari minori
130 e, a volte, l'ipoplasia delle ghiandole sali-
131 vari maggiori sono responsabili della
132 xerostomia, delle difficoltà di deglutizione,
133 ma anche della maggiore facilità a con-
134 trarre infezioni del cavo orale e carie.

135 Anomalie dentarie e maxillo-facciali si
136 riscontrano nell'80% dei casi [4] e tra esse
137 si annoverano:

- 139 • perdita della dimensione verticale
ossea a livello alveolare e basale con
conseguenze a carico del terzo medio
e inferiore della faccia;
- 140 • ipoplasia mascellare;
- 141 • ipodonzia o anodonzia;
- 142 • ritenzione dei denti decidui;
- 143 • anomalie di forma dell'elemento den-
tario;
- 144 • formazione di elementi soprannu-
merari;
- 145 • taurodonzia;
- 146 • ipoplasia dello smalto;
- 147 • anomala ampiezza degli spazi inter-
148 dentali, soprattutto a livello inter-
149 incisivo.

148 Secondo Merz et al. [1] esiste un pattern
149 caratteristico per quanto riguarda la for-
150 mula dentaria dei pazienti con displasia
151 ectodermica: gli incisivi centrali superiori
152 sono presenti solo nel 42% dei casi, i
153 primi molari maxillari nel 41% e i primi
154 molari mandibolari nel 39%, i canini
155 maxillari nel 22%; il gruppo dei denti ante-
156 riori mandibolari è spesso assente.

L'assenza di denti decidui all'età di 15
mesi deve indurre il sospetto di agenesie
multiple da displasia ectodermica.

Generalmente sono presenti più ele-
menti dentari a livello mascellare
superiore rispetto alla mandibola.
Morfologicamente gli elementi dentari
presenti appaiono alterati: le corone
sono più piccole, i canini e gli incisivi
superiori sono sempre conoidi. È presu-
mibile che, analizzando le caratteristiche
ultrastrutturali dello smalto, si possano
individuare differenze marcate [6].

Multifunzioni stomatognatiche, quali
masticazione e fonazione, possono
quindi essere molto compromesse.

3.3. Diagnosi

La diagnosi precoce risulta fondamentale
e a tal fine sono necessari [2]:

- test di funzionalità delle ghiandole
sudoripare (teletermografia, impronte
con silicone, ionoforesi, test dell'a-
mido-iodio) che confermeranno una
minima secrezione di sudore;
- ortopantomografia delle arcate denta-
rie e teleradiografia latero-laterale;
- indagini genetiche;
- biopsia cutanea, in caso di dubbio dia-
gnostico, che rivelerà l'assenza di
annessi cutanei.

3.4. Opzioni terapeutiche

A seconda della forma di displasia
ectodermica esistono varie possibilità di
intervento, tutte subordinate al periodo
della diagnosi della malattia. Essendo
una patologia genetica non esistono cure
risolutive, ma solo cure "tampone" per
correggere i difetti indotti dalla malattia,
e l'approccio è sempre multidisciplinare
[4,7,8].

In seguito alle problematiche riscontrabili
a livello orale [3], la necessità di ripristinare
il più possibile un normale supporto
dentario per consentire un'adeguata atti-
vità funzionale dell'apparato stomato-
gnatico e una normale vita di relazione
induce a ricorrere all'uso di dispositivi
protesici rimovibili. Uno degli obiettivi
principali della terapia è guidare la cre-
scita cercando di preservare l'altezza
facciale e adeguando continuamente i
dispositivi rimovibili per non inibire la
crescita stessa dei mascellari [5]. Nei
pazienti con un maggior numero di
elementi dentari esiste l'indicazione al
trattamento ortodontico non solo a fini
ortopedici (mantenimento della dimen-
sione verticale facciale, eventuale
espansione del mascellare superiore)
[9,10], ma anche per ottimizzare la posi-
zione dei denti e per consentire un cor-
retto inserimento degli impianti osteoin-
tegrati e la realizzazione di protesi fisse
ottimizzate dal punto di vista estetico e
funzionale. Inoltre, la possibilità di ricor-
rere a tecniche di ingegneria tissutale
(innesti ossei, utilizzo di membrane, fat-
tori di crescita, distrazione osteogene-
tica) [11,12] permette di ottenere suffi-
ciente supporto osseo anche nei casi
più compromessi; i pazienti displastici,
infatti, presentano spesso una rarefa-
zione dell'osso alveolare a causa della
mancanza dei denti, che nel soggetto
sano stimolano la parte favorendo il
suo sviluppo.

La ridotta secrezione salivare comporta
un rischio più elevato di patologia
"cariosa" [13] in seguito all'incremento
della flora batterica, con una prevalenza
di streptococchi beta-emolitici. Un'igiene
orale scrupolosa, associata alla prescri-
zione di collutori al fluoro, consente
un'adeguata prevenzione.

201 La letteratura è ricca di articoli riguardanti
 202 le opzioni terapeutiche della displasia
 203 ectodermica, tuttavia un numero inferiore
 204 di autori valuta il ruolo ortodontico-chirur-
 205 gico nel trattamento della patologia.
 206 Nella maggior parte dei casi si attua un
 207 intervento multidisciplinare [7,13] volto a
 208 ripristinare condizioni di vita accettabili
 209 per il paziente. Come già riportato,
 210 nell'80% dei casi [4] di displasia ectoder-
 211 mica sono riscontrabili agenesie non solo
 212 dei denti permanenti, ma talvolta anche
 213 dei decidui: ciò costituisce un fattore
 214 determinante nell'evoluzione del dismor-
 215 fismo cranio-dento-facciale tipico della
 216 patologia. Sin dai primi mesi di vita, la
 217 presenza delle gemme dentarie con i loro
 218 follicoli svolge un ruolo fondamentale per
 219 la crescita corretta del mascellare supe-
 220 riore e della mandibola da un punto di
 221 vista sia quantitativo sia qualitativo.
 222 L'assenza completa o parziale degli ele-
 223 menti dentari comporta, pertanto, una
 224 decisa ipoplasia di entrambi i mascellari
 225 associata a un'atrofia alveolare. Lo
 226 scarso supporto dentario e la ridotta cre-
 227 scita della componente ossea basale e
 228 alveolare causano un collasso della
 229 dimensione verticale maxillo-mandibo-
 230 lare (specie a livello del terzo inferiore) e
 231 una ridotta ampiezza della crescita alveo-
 232 lare. La ridotta crescita dei mascellari si
 233 ripercuote altresì sulle dimensioni antero-
 234 posteriori con conseguente retrognazia,
 235 più accentuata a livello del mascellare
 236 superiore.
 237 Pochi autori [14,15] descrivono casi di
 238 terapia implantare attuata dopo un inter-
 239 vento chirurgico-ortodontico mirato al
 240 ripristino di un corretto rapporto tra le basi
 241 mascellari e di una giusta quantità di osso
 242 mascellare.
 243 Bayat et al. [14] hanno pubblicato il caso
 244 clinico di una giovane paziente con
 ipodonzia causata da displasia ectoder-
 mica ipoidrica: gli autori praticarono un'o-
 steotomia LeFort I con contemporaneo
 rialzo di seno con osso autologo e osso
 bovino deproteinizzato, per posizionare i
 mascellari nei giusti rapporti occlusali e
 garantire una quantità di osso sufficiente
 per il successivo posizionamento di
 impianti. Il follow-up a 2 anni permise di
 confermare il successo del trattamento.
 Il ricorso agli impianti pone un problema
 fondamentale: la maggior parte dei
 pazienti da trattare è costituita da bam-
 bini, mentre di norma l'utilizzo degli
 impianti è riservato a soggetti con com-
 plesso sviluppo cranio-facciale. Secondo
 Kramer et al. [16] il posizionamento di
 impianti in bambini e adolescenti può
 comportare danni alle gemme dentali,
 disordini dell'eruzione e disequilibri nello
 sviluppo dell'apparato stomatognatico.
 Tuttavia, gli stessi autori riportano il caso
 di un paziente di 8 anni trattato con suc-
 cesso con questa metodica, che può
 essere giustificata solo nei casi di severa
 ipodonzia indotta da patologie congenite
 (tra cui la displasia ectodermica) e non
 sufficientemente corretta mediante pro-
 tesi rimovibili. Inoltre, secondo una
 revisione della letteratura del 2009
 [17], le percentuali di successo degli
 impianti in pazienti con displasia ecto-
 dermica variano dall'88,5% al 97,6%
 contro il 90-100% in pazienti con age-
 nesie non correlate a patologie. Gli
 autori della medesima rassegna con-
 fermano che gli impianti posizionati in
 adolescenti non influiscono significati-
 vamente sullo sviluppo cranio-facciale,
 ma quelli posizionati in pazienti minori
 di 18 anni hanno un alto rischio di
 fallimento.
 In un altro caso [5] si è ricorso al tratta-
 mento ortodontico per allineare gli
 elementi dentali in un soggetto affetto
 dalla patologia in esame e consentire il
 posizionamento di una protesi rimovi-
 bile. Lo sviluppo scheletrico e dentale
 della paziente è stato poi guidato tramite
 un trattamento ortodontico e maxillo-
 facciale.
 Fitzgerald et al. [18] riferiscono il caso di
 una bambina di 3 anni con displasia ecto-
 dermica, ipodonzia, carie molteplici e
 anomala anatomia dentale, sottoposta a
 un intervento in anestesia generale, nel
 corso del quale fu ripristinata la sua den-
 tatura naturale grazie a tecniche conser-
 vative e ricorrendo al posizionamento di
 corone di resina composita e preformate
 di metallo. Tale trattamento permise di
 limitare il numero di carie e favorì la fisio-
 logica eruzione dei denti permanenti
 presenti.
 Numerosi studi in letteratura [19,20] ripor-
 tano, invece, la correzione dell'ipodonzia
 con protesi rimovibili: sono dispositivi
 semplici, non costosi e modificabili nel
 tempo. Con questo tipo di soluzione, il
 problema che si pone è costituito
 dall'accettazione psicologica e psicoso-
 ciale del giovane paziente: in tali casi risul-
 tano fondamentali sia la collaborazione
 dei genitori sia il trattamento in età molto
 precoce [21]. In letteratura si ritrovano
 anche casi di trattamento con protesi
 overdenture [22].
 Ruhin et al. [23] riassumono come segue
 le opzioni terapeutiche: a seconda del-
 l'età e delle anomalie ortopediche e den-
 tali addotte dalla displasia ectodermica, il
 paziente può essere trattato dal punto di
 vista ortodontico, protesico, ortopedico,
 ortognatico o implantare; anche questi
 autori consigliano l'approccio ortogna-
 tico-chirurgico solo nei casi di sviluppo
 completo, per non interferire con il pattern
 di crescita.

289 4. Discussione

290 Considerata l'eziologia genetica della
291 displasia ectodermica, l'attuale stato
292 della scienza medica non mette a dispo-
293 sizione strategie terapeutiche risolutive
294 della stessa, bensì unicamente interventi
295 che consentono una migliore qualità di
296 vita [4,7]. L'approccio alla patologia è
297 multidisciplinare [24] e dipende dalla gra-
298 vità del quadro sindromico – livello delle
299 anomalie presenti, secondo Ruhin et al.
300 [23] – nonché, e soprattutto, dal timing
301 della diagnosi: quanto più è precoce
302 [21] e approfondito, tanto più è in grado
303 di garantire un'aspettativa prognostica di
304 gran lunga migliore.

305 Circa le problematiche orali [3], il ruolo
306 dell'odontoiatria consiste nel ripristinare,
307 per quanto concesso dai tessuti locali, un
308 normale supporto dentario, al fine di con-
309 sentire un'adeguata attività funzionale
310 dell'apparato stomatognatico, e una
311 normale vita di relazione; quest'ultima
312 è peraltro assicurata anche da una
313 buona estetica del volto e del complesso
314 maxillo-facciale [7,25–27].

315 Il ricorso ai dispositivi protesici rimovibili o
316 fissi, nonché al trattamento ortodontico,
317 ortognatico o implantare, e l'attenzione a
318 un buon management dei tessuti molli,
319 tramite interventi di recupero degli
320 stessi, sono solo alcune delle strategie a
321 disposizione dell'odontoiatra. L'aspetto
322 comune di tali interventi si configura nel
323 guidare la crescita cercando di preser-
324 vare l'altezza facciale. È bene sottolineare
325 che l'inserimento di fixture implantari è
326 tuttora controverso: da un lato Kramer
327 et al. [16] ritengono che il posizionamento
328 di impianti in bambini e adolescenti possa
329 comportare danni alle gemme dentali,
330 disordini dell'eruzione e disequilibri nello
331 sviluppo dell'apparato stomatognatico –

secondo Yap et al. [17] il rischio sussiste,
invece, solo per i minori di 18 anni, ma
non per adolescenti –, dall'altro gli stessi
autori [16] giustificerebbero tale tratta-
mento solo nei casi di severa ipodonzia,
non altrimenti risolvibile.

Maggiormente predisposti allo sviluppo
di processi cariosi, per via dell'iposaliva-
zione e dell'accumulo di flora batte-
rica altamente patogena, i pazienti
affetti da displasia ectodermica devono
inoltre essere istruiti sulla necessità di
un buon livello di igiene orale, grazie
anche alla collaborazione dei genitori
[21].

5. Conclusioni

L'intervento a livello dell'apparato maxillo-
facciale e orale è uno degli aspetti
dell'approccio multidisciplinare al pa-
ziente affetto da displasia ectodermica,
ponendosi come obiettivo il massimo
recupero possibile di estetica e funzione
e il conseguente reinserimento del
paziente in un contesto sociale. Il lavoro
dell'odontoiatra, infatti, può avviare il
paziente a un percorso di accettazione
psicologica e psicosociale e ridurre gli
effetti negativi di una malattia con cui,
per quanto incurabile, il paziente può
convivere.

Conflitto di interessi

Gli autori dichiarano di non avere alcun
conflitto di interessi.

Finanziamenti allo studio

Gli autori dichiarano di non aver ricevuto
finanziamenti istituzionali per il presente
studio.

Bibliografia

1. Merz EH, Tausk K, Dukes E. Meso-ectodermal dysplasia and its variants, with particular reference to the Rothmund-Werner syndrome. *Am J Ophthalmol* 1963;55:488–504. 333
2. Clauss F, Manière MC, Obry F, Waltmann E, Hadj-Rabia S, Bodemer C, et al. Dento-craniofacial phenotypes and underlying molecular mechanisms in hypohidrotic ectodermal dysplasia (HED): a review. *J Dent Res* 2008;87(12):1089–99. 334
3. Nowak AJ. Dental treatment for patients with ectodermal dysplasias. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1988;24(2):243–52. 335
4. El Osta Chaiban R, Chaiban W. Ectodermal dysplasia: dental management and benefits, a case report. *Eur J Paediatr Dent* 2011;12(4):282–4. 336
5. Van Sickels JE, Raybould TP, Hicks EP. Interdisciplinary management of patients with ectodermal dysplasia. *J Oral Implantol* 2010;36(3):239–45. 337
6. Lucchese A, Porcù F, Dolci F. Effects of various stripping techniques on surface enamel. *J Clin Orthod* 2001;35(11):691–5. 338
7. Manuja N, Passi S, Pandit IK, Singh NJ. Management of a case of ectodermal dysplasia: a multidisciplinary approach. *Dent Child (Chic)* 2011;78(2):107–10. 339
8. Lucchese A, Carinci F, Brunelli F. Skeletal effects induced by twin block in therapy of Class II malocclusion. *Eur J Inflamm* 2012;10(S1):83–6. 340
9. Lucchese A, Sfondrini MF, Manuelli M, Gangale S. Fixed space maintainer for use with a rapid palatal expander. *J Clin Orthod* 2005;39(9):557–8. 341
10. Lucchese A, Manuelli M. Prognosis of third molar eruption: a comparison of three predictive methods. *Prog Orthod* 2003;4(2):4–19. 342
11. Palmieri A, Zollino I, Clauser L, Lucchese A, Girardi A, Farinella F, et al. Biological effect of resorbable plates on normal osteoblasts and osteoblasts derived from Pfeiffer syndrome. *J Craniofac Surg* 2011;22(3):860–3. 343
12. Sollazzo V, Pezzetti F, Massari L, Palmieri A, Brunelli G, Zollino I, et al. Evaluation of gene expression in MG63 human osteoblastlike cells exposed to tantalum powder by microarray technology. *Int J Periodontics Restorative Dent* 2011;31(4):17–28. 344
13. Baldoni M, Farronato F, Farronato GP, Salvato A. Preventive dental methodology. *Prev Assist Dent* 1986;12(2):7–15. 345
14. Bayat M, Khobryari MM, Dalband M, Momen-Heravi F. Full mouth implant rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia after orthognathic surgery, sinus and ridge augmentation: a clinical report. *J Adv Prosthodont* 2011;3(2):96–100. 346
15. Li D, Liu Y, Ma W, Song Y. Review of ectodermal dysplasia: case report on treatment planning and surgical management of oligodontia with implant restorations. *Implant Dent* 2011;20(5):328–30. 347

- 391 16. Kramer FJ, Baethge C, Tschernitschek H. Implants
392 in children with ectodermal dysplasia: a case report
393 and literature review. *Clin Oral Implants Res* 2007;
394 18(1):140–6.
- 395 17. Yap AK, Klineberg I. Dental implants in patients with
396 ectodermal dysplasia and tooth agenesis: a critical
397 review of the literature. *Int J Prosthodont* 2009;
398 22(3):268–76.
- 399 18. Fitzgerald K, Lynch SA, McKiernan E. Case report:
400 unusual dental morphology in a child with ankylo-
401 blepharon-ectodermal defects-cleft lip/palate (AEC)
402 syndrome. *Eur Arch Paediatr Dent* 2011;
403 12(4):219–23.
- 404 19. Bidra AS, Martin JW, Feldman E. Complete
405 denture prosthodontics in children with ectoder-
406 mal dysplasia: review of principles and
techniques. *Compend Contin Educ Dent* 2010;
31(6):426–33.
20. Ohno K, Ohmori I. Anodontia with hypohidrotic
ectodermal dysplasia in a young female: a case
report. *Pediatr Dent* 2000;
22(1):49–52.
21. Pigno MA, Blackman RB, Cronin Jr RJ, Cavazos E.
Prosthodontic management of ectodermal dyspla-
sia: a review of the literature. *J Prosthet Dent*
1996;
76(5):541–5.
22. Bonilla ED, Guerra L, Luna O. Overdenture prosthe-
sis for oral rehabilitation of hypohidrotic ectoder-
mal dysplasia: a case report. *Quintessence Int* 1997;
28(10):657–65.
23. Ruhin B, Martinot V, Lafforgue P, Cateau B,
Manouvrier-Hanu S, Ferri J. Pure ectodermal
dysplasia: retrospective study of 16 cases and
literature review. *Cleft Palate Craniofac J* 2001;
38(5):504–18.
24. Farronato GP, Cambria P, Lisa M. Ectodermal
dysplasia: clinical cases. *Mondo Ortod* 1987;
12(2):39–52.
25. Baart JA, van Hagen JM. Syndromes 17. Hypo-
hidrotic ectodermal dysplasia. *Ned Tijdschr
Tandheelkd* 2000;
107(1):12–4.
26. Gupta S, Tyagi P. Prosthodontic management of
anhidrotic ectodermal dysplasia. *Indian J Dent
Res* 2011;
22(2):348–51.
27. Sholapurkar AA, Setty S, Pai KM. Total anodon-
tia in patient with hypohidrotic ectodermal
dysplasia. Report of rare case of Christ-
Siemens Touraine syndrome. *N Y State Dent J*
2011;
77(1):36–9.
- 407
408
409
410
411
412
413
414
415
416
417
418
419
420
421
422
423