

## ***Alterações hepáticas na doença celíaca***

***Rita Franca***<sup>1</sup>

***Daniel R. Diniz-Santos***<sup>1</sup>

***Daniel Simões May***<sup>2</sup>

***Thais Lima Saback***<sup>2</sup>

***Luciana Rodrigues Silva***<sup>3</sup>

### ***Resumo***

O envolvimento do fígado tem sido freqüentemente descrito em pacientes celíacos. Condições como hipertransaminasemia, que retorna a valores normais após a dieta isenta de glúten, doenças hepáticas de origem auto-imune e outras doenças crônicas do fígado, sobretudo a hepatite crônica pelo vírus C, estão associadas com a doença celíaca. O objetivo deste artigo é discutir as relações recentemente evidenciadas na literatura entre essa enteropatia glúten-sensível e os tipos de alterações hepáticas.

***Palavras-chave:*** Doença celíaca, hepatite auto-imune, hipertransaminasemia.

### ***INTRODUÇÃO***

Um grande número de pacientes adultos e crianças com Doença Celíaca (DC) apresenta alterações hepáticas. O envolvimento do fígado em pacientes celíacos pode ser demonstrado de várias formas; pode haver hipertransaminasemia, que retorna, a valores normais após a dieta isenta de glúten, alterações que configuram uma doença hepática de origem auto-imune, bem como associação com outras doenças crônicas do fígado. Este estudo faz uma revisão dos aspectos descritos até o momento e da patogênese nesses tipos de envolvimento do fígado que podem ocorrer na DC.

Em 1990, a partir da revisão dos critérios diagnósticos atualizados para Doença celíaca, estabelecidos pela ESPGAN (Sociedade Euro-

péia de Gastroenterologia Pediátrica e Nutrição), adotou-se uma abordagem prática e sistematizada para o diagnóstico da doença celíaca. São considerados indispensáveis para o diagnóstico da DC os achados de alterações características na mucosa intestinal em, no mínimo, um espécime de biópsia, achados esses que devem estar associados à presença de marcadores sorológicos positivos, havendo, na evolução do paciente, remissão clínica dos sintomas e negatização da sorologia, quando instituída a dieta isenta de glúten.<sup>1</sup>

A Doença Celíaca apresenta um amplo espectro de manifestações clínicas, o que torna o seu diagnóstico um desafio em muitas situações. As formas clássicas, consideradas estágios

<sup>1</sup> Doutorando. Programa de Pós-graduação em Medicina e Saúde. Faculdade de Medicina - UFBA. Salvador - BA

<sup>2</sup> Acadêmico. Curso de Graduação em Medicina. Faculdade de Medicina - UFBA. Salvador - BA

<sup>3</sup> Professora Titular de Pediatria. Chefe do Serviço de Gastroenterologia Pediátrica - Faculdade de Medicina - UFBA. Salvador - BA

#### ***Correspondência para / Correspondence to:***

Rita Franca.

Rua Macapá 461/701 - Ondina.

40.170 -150 Salvador - Bahia - Brasil.

Tel: (71) 3237-1472

Fax: (71) 3331-4669

***E-mail:*** rcfmelo@yahoo.com.br

avançados dessa condição, são cada vez mais raras na Europa, tendo sido demonstrado, nos estudos de "screening" populacional, que a maioria dos indivíduos portadores dessa patologia apresenta sintomas sutis e inespecíficos.<sup>1</sup>

Grandes avanços com os estudos populacionais e com o desenvolvimento dos marcadores sorológicos, tais como os anticorpos antiendomíseo, anti gliadina e transglutaminase, permitiram a triagem e o diagnóstico precoce dessa enteropatia conseqüente à exposição ao glúten, muito embora a confirmação desse diagnóstico ainda necessite dos achados histológicos característicos da biópsia do intestino.

Nas formas potenciais e iniciais da doença, os indivíduos podem apresentar marcadores sorológicos compatíveis com a patologia, porém sem alterações na mucosa intestinal na vigência de consumo do glúten, o que, no futuro evolui para o desenvolvimento das alterações histológicas compatíveis com a doença.<sup>2</sup> O estudo realizado por Sbarbati e colaboradores<sup>3</sup> em 2003 vem a confirmar essa possibilidade: quando eles estudaram esses pacientes potenciais, evidenciaram a possibilidade de detectar alterações mínimas da DC na mucosa intestinal por microscopia eletrônica, não são observadas à luz do microscópio convencional.

O panorama epidemiológico da DC mudou de modo significativo através dos estudos populacionais, ao se demonstrar que a doença celíaca representa uma condição de elevada freqüência<sup>4,5</sup>, sendo cada vez mais importante identificar os pacientes com manifestações iniciais ou aqueles assintomáticos. A DC deve ser investigada em familiares de portadores dessa condição, em pacientes hepatopatas e diabéticos, naqueles com anemia não responsiva ao ferro, em pacientes com alterações do esmalte dentário e naqueles com manifestações psiquiátricas.<sup>6, 7, 8, 9, 10</sup>

Apenas 10% a 20% dos pacientes apresentam a doença clínica com sintomas clássicos, e a maioria apresenta a doença silenciosa ou oligossintomática. Desde 1980, a maior preocupação tem sido o risco potencial descrito para malignidade nos pacientes com DC, principalmente o Linfoma de Hodgkin. Vários estudos

recentes, feitos com populações mais numerosas, têm demonstrado que o risco de desenvolver doenças malignas passa a ser igual ao da população geral após a introdução da dieta isenta de glúten. Considerando o impacto significativo dessa dieta em termos de custo e de qualidade de vida, tem sido argumentado por alguns autores que pacientes assintomáticos com Doença Celíaca devem ser tratados.<sup>11, 12, 13</sup>

Uma grande variedade de lesões hepáticas, particularmente do tipo inflamatória, tem sido descrita em pacientes com Doença Celíaca. Mais raramente, outras lesões do fígado, como esteatose, cirrose e carcinoma hepatocelular, foram descritas em biópsias hepáticas de crianças e adultos com DC, à época do diagnóstico.<sup>7</sup>

As possibilidades de envolvimento hepático na doença celíaca são apresentadas a seguir.

### ***Hipertransaminasemia***

O comprometimento reversível do fígado e de gravidade variável é bem conhecido em adultos e crianças durante a fase ativa da Doença Celíaca. Um distúrbio moderado da função hepática, caracterizado por elevação de aminotransferases (aspartato aminotransferase-AST e alanina aminotransferase-ALT) com bilirrubinas e gama glutamiltransferase normais, foi observado em 42% dos adultos e 54% das crianças.<sup>14</sup>

Um estudo realizado em crianças demonstrou que a lesão hepática ocorre não somente com a intolerância ao glúten, mas também com intolerância a outras proteínas alimentares, especialmente quando há lesões moderadas ou graves da mucosa intestinal. Esses achados favorecem a hipótese de que a lesão hepática, na Doença Celíaca, está associada com a lesão da mucosa intestinal e pode ser causada não somente por reações imunes, mas também por substâncias tóxicas endógenas ou exógenas, absorvidas pelo intestino. É possível, também, que a lesão hepática ocorra secundariamente à desnutrição geral ou específica.<sup>15</sup> Essa situação tem levado alguns autores a estudar a possibilidade de tratamento que envolve o restabelecimento da mucosa intestinal, a fim de melhorar as alterações hepáticas.<sup>4, 7</sup>

Na maioria dos pacientes, as enzimas hepáticas normalizam dentro de 12 meses de exclusão do glúten na dieta; a persistência desses níveis de aminotransferases alterados, após a introdução da dieta específica, necessitam, contudo, de investigação, devido à presença de lesões hepáticas relacionadas a infecções virais ou doença auto-imune sistêmica.<sup>14, 16</sup>

Nos casos que se tem realizado a biópsia hepática, as alterações histológicas são leves e inespecíficas, com hiperplasia das células de Kupffer, infiltrado de células mononucleares, esteatose e fibrose discreta.<sup>14</sup>

### ***Doença hepática auto-imune***

Em adultos, recentemente, foi descrita uma prevalência elevada da Doença Celíaca associada às doenças auto-imunes dos ductos biliares, como a cirrose biliar primária, colangite auto-imune e colangite esclerosante primária. A prevalência de cirrose biliar primária varia de 0,17% a 3% em pacientes celíacos, e entre 2% e 7% dos pacientes com DC podem ser afetados por cirrose biliar primária. Em crianças, casos esporádicos de Hepatite auto-imune ou de colangite esclerosante têm sido descritos em associação com essa doença.<sup>7, 14, 17, 18</sup>

A associação entre Cirrose Biliar Primária e DC foi inicialmente descrita por Logan e colaboradores em 4 pacientes. Eles enfatizaram a importância de se reconhecer que essas duas afecções podem ocorrer simultaneamente e que a perda ponderal, nesses pacientes, pode não ser por esteatorréia secundária à redução da secreção de ácidos biliares, e sim pela enteropatia glúten-sensível.<sup>19</sup>

Existe uma relação entre Doença Celíaca e os genes de histocompatibilidade, especialmente os fenótipos HLA B8, HLA DR3, HLA DR7 e DQW2. Numerosas doenças têm sido descritas em associação com DC, e a maioria delas é de origem auto-imune, associadas com alguns haplótipos dessa enteropatia.<sup>20</sup> A Hepatite auto-imune (HAI) e a Doença Celíaca com frequência compartilham haplótipos HLA semelhantes (HLA DR3-DQ2 ou DR4-DQ8).<sup>21</sup>

A HAI parece ser um fator de risco para o desenvolvimento de DC e vice-versa.<sup>21</sup> A

prevalência de DC em pacientes com HAI varia de 4% no tipo 1 a 8% no tipo 2.<sup>22, 23</sup>

Volta e colaboradores estudaram 181 pacientes adultos e pediátricos com hepatite auto-imune e encontraram oito pacientes (4%) com anticorpo antiendomísio positivo do tipo IgA. Cinco desses pacientes apresentaram biópsia de duodeno com atrofia vilositária subtotal, e três deles sem apresentar sintomas gastrointestinais.<sup>22</sup>

Em outro estudo, realizado com 96 crianças portadoras Hepatite auto-imune do King's College, em Londres, a prevalência de Doença Celíaca foi significativamente elevada de 3,4%.<sup>23</sup> Arvola e colaboradores, em 2002, descreveram o caso de uma menina de 11 anos com DC, tireotoxicose e Hepatite auto-imune, apresentando vários familiares afetados com doença auto-imune ou DC.<sup>24</sup>

Magiore e Caprai<sup>7</sup>, em um estudo de revisão sobre a relação das doenças hepáticas e a doença celíaca, conclui que:

- Todos os tipos de doenças auto-imunes podem estar associados com a DC, e a HAI foi a mais frequentemente encontrada.
- Todos os subtipos de HAI podem estar associados com a DC Tipo I, Tipo II, Tipo III, mesmo a forma sem marcadores imunológicos.
- A deficiência completa de IgA e a presença de infiltrado eosinofílico no trato portal são características dos pacientes com HAI e DC.
- A re-introdução do glúten na dieta pode associar-se com a recaída das alterações hepáticas em pacientes sem imunossupressão.

Embora ainda não esteja estabelecido o impacto da dieta isenta de glúten nas crianças portadoras de HAI e DC, já foi descrito que a dieta pode reverter a insuficiência hepática de adultos em vários tipos de doença crônica do fígado. Tal impacto é difícil de ser avaliado, pois geralmente a terapia imunossupressora é iniciada concomitantemente com a dieta isenta de glúten.<sup>13, 21</sup>

Na Itália, um estudo realizado por Ventura, Maggazu e Greco em 909 crianças com DC demonstrou uma prevalência elevada, 1,1% de casos com hepatite auto-imune, principalmente naquelas crianças com mais de 3 anos à época do diagnóstico, e concluiu que o desen-

volvimento dessas doenças auto-imunes em pacientes celíacos está relacionada com o tempo de exposição ao glúten.<sup>25</sup> Esses dados sugerem que o "screening" para Doença Celíaca deve ser realizado em pacientes com hepatite crônica atípica, em que se suspeita da origem auto-imune.<sup>25</sup> A doença celíaca pode ser silenciosa e somente ser reconhecida após o diagnóstico de hepatite auto-imune.<sup>22</sup>

### ***Associação com doenças infecciosas***

Acredita-se que vírus ou outros agentes infecciosos possam ativar reações imunológicas e desencadear o fenômeno da autoimunidade. Suspeita-se que a infecção crônica pelo vírus C da hepatite desencadeie uma resposta celular inflamatória específica ao HLA-DQ2<sup>26</sup> ligado à DC e outras doenças auto-imunes.<sup>27, 28</sup>

Em 2001, Fine e colaboradores<sup>29</sup> demonstraram que a frequência de Doença Celíaca na forma sub-clínica era maior nos pacientes com hepatite crônica pelo vírus C (1,2%), quando comparados com outros portadores de hepatopatias não auto-imunes (0%) e com indivíduos saudáveis (0,4%); interessante foi o fato de que o único paciente do grupo controle com DC, durante a avaliação posterior, foi diagnosticado como portador da infecção pelo vírus da hepatite C (VHC). Além disso, a associação entre a infecção crônica pelo VHC e outras doenças auto-imunes extra-hepáticas, como crioglobulinemia, liquen plano, tireoidite auto-imune, Síndrome de Sjögren, entre outras, já foi estabelecida.<sup>30, 31, 32, 33, 34, 35</sup>

Mais recentemente, Durante-Mangoni e colaboradores<sup>36</sup> publicaram um trabalho que novamente identificou uma frequência de 1,3%

de pacientes com DC assintomática entre os portadores de infecção crônica pelo VHC e de 0,4% nos controles saudáveis. Além disso, esse estudo demonstrou um papel importante na ativação da DC durante o tratamento com interferon, no qual sete pacientes tiveram o diagnóstico de DC, sendo que seis deles já tinham o diagnóstico antes de iniciar o tratamento, embora fossem assintomáticos.

A presença de diarreia, anemia e perda de peso induzidas pelo tratamento com interferon-alfa está significativamente associada com a presença de anticorpo anti-transglutaminase positivo antes do tratamento. Assim, todos os pacientes que desenvolvem sintomas sugestivos de DC devem realizar sistematicamente a pesquisa desse anticorpo. Naqueles em que o diagnóstico for confirmado, o início da dieta isenta de glúten pode retardar ou evitar a descontinuação do tratamento, fato que parece interferir na resposta virológica sustentada.<sup>36</sup>

Muitos, ainda, são os estudos necessários para aprofundar o conhecimento sobre a doença celíaca e suas relações com as manifestações extra-intestinais, sobretudo as manifestações hepáticas.

O conhecimento das doenças auto-imunes seguramente ampliará as possibilidades de tratamento e prevenção dessas condições, tais como a doença celíaca, hepatite auto-imune, cirrose biliar primária, diabetes mellitus, tireoidite, que podem representar um grande leque de manifestações que talvez sejam desencadeados precocemente na vida, através de alimentos que lesam a mucosa intestinal.

## ***Liver dysfunction in coeliac disease***

### ***Abstract***

***The occurrence of liver dysfunction in patients with celiac disease is frequent. Conditions such as elevated aminotransferases which return to normal values on a gluten free diet, autoimmune liver diseases and other chronic liver diseases, chiefly chronic hepatitis C, are associated with celiac disease. This paper aims to discuss the evidence of the interface between celiac disease and that spectrum of liver dysfunction.***

***Keywords: Celiac Disease, autoimmune hepatitis, - hypertransaminasemia.***

## REFERÊNCIAS

- 1 BRANDT, K.; SILVA, G.A.P. Doença celiaca. In: FERREIRA, C.T.; CARVALHO, E.; SILVA, L.S. (Ed). **Gastroenterologia e hepatologia em pediatria** diagnóstico e tratamento. Rio de Janeiro: MEDSI, 2003. p.161-174.
- 2 HILL, I. D. et al. Celiac disease: Working Group Report of The First World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. **J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.**, Philadelphia, v.35, p.S78-S88, 2002. Suppl.2.
- 3 SBARBATI, A. et al. Gluten sensitivity and "normal" histology: is the intestinal mucosa really normal? **Dig. Liver Dis.**, Amsterdam, v.35, n.11, p.768-773, 2003.
- 4 LAURIN P.; STENHAMMAR, L.; FALTH-MAGNUSSON, K. Increasing prevalence of coeliac disease in Swedish children: influence of feeding recommendations, serological screening and small intestinal biopsy activity. **Scand. J. Gastroenterol.**, Oslo, v.39, n.10, p.946-952, 2004.
- 5 PRATESI, R. et al. Prevalence of coeliac disease: unexplained age-related variation in the same population. **Scand. J. Gastroenterol.**, Oslo, v.38, n.7, p.747-750, July 2003.
- 6 HOGBERG, L. et al. Familial prevalence of coeliac disease: a twenty-year follow-up study. **Scand. J. Gastroenterol.**, Oslo, v.38, n.1, p.61-65, 2003.
- 7 MAGGIORE, G.; CAPRAI, S. The liver in celiac disease. **J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.**, Philadelphia, v.37, p.117-119, 2003.
- 8 SUMNIK, Z. et al. High prevalence of coeliac disease in siblings of children with type 1 diabetes. **Eur. J. Pediatr.**, Berlin, v.164, n.1, p.9-12, Jan. 2005.
- 9 KALAYCI, A.G. et al. The prevalence of coeliac disease as detected by screening in children with iron deficiency anaemia. **Acta Paediatr.**, Oslo, v.94, n.6, p.678-681, 2005.
- 10 RAVAGLIA, G. et al. Increased prevalence of coeliac disease in autoimmune thyroiditis is restricted to aged patients. **Exp. Gerontol.**, Tarrytown, v.38, n.5, p.589-595, 2003.
- 11 VERKARRE, V.; ROMANA, S.-R.; CERFBENSUSSAN, N. Glúten-free diet, chromosomal abnormalities, and cancer risk in coeliac disease. **J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.**, Philadelphia, v.38, p.140-142, 2004.
- 12 GONZALES-ABRALDES, J. et al. Persistent hypertransaminasemia as the presenting feature of celiac disease. **Am. J. Gastroenterol.**, New York, v.94, p.1095-1097, 1999.
- 13 KAUKINEN, K. et al. Celiac disease in patients with severe liver disease: gluten-free diet may reverse hepatic failure. **Gastroenterology**, Philadelphia, v.122, n.4, p.881-888, 2002.
- 14 DAVIDSON, S. Coeliac disease and liver dysfunction. **Arch. Dis. Child.**, London, v.87, p.2893-2896, 2002.
- 15 LINDBERG, T. et al. Liver damage in coeliac disease or other food intolerance in childhood. **Lancet**, London, n.8060, p.390-391, Feb. 1978.
- 16 BARDELLA, M.T. et al. Prevalence of hypertransaminasemia in adult celiac patients and effect of gluten-free diet. **Hepatology**, Baltimore, v.22, n.3, p.833-836, 1995.
- 17 LAWSON, A. et al. Autoimmune cholestatic liver disease in people with celiac disease: a population-based of their association. **Aliment. Pharmacol. Ther.**, Oxford, v.21, p.401-405, 2005.
- 18 VOLTA, U. et al. Celiac disease in autoimmune cholestatic liver disorders. **Am. J. Gastroenterol.**, New York, v.97, n.10, p.2609-2613, 2002.
- 19 LOGAN, R.F.A. et al. Primary biliary cirrosis and coeliac disease: an association? **Lancet**, London, n.8060, p.230-233, Feb. 1978.
- 20 BRIDOUX-HENNO, L. et al. A case of celiac disease presenting with autoimmune hepatitis and erythroblastopenia. **J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.**, Philadelphia, v.33, n.5, p.616-619, 2001.

- 21 IORIO, R. et al. Lack of benefit of gluten-free diet on autoimmune hepatitis in a boy with celiac disease. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, Philadelphia, v.39, p.207-210, 2004.
- 22 VOLTA, V. et al. Frequency and significance of anti-gliadin and anti-endomisial antibodies in autoimmune hepatitis. *Dig. Dis. Sci.*, New York, v.43, p.2190-2195, 1998.
- 23 FRANCAVILLA, R. et al. Coeliac disease in children with autoimmune hepatitis. *Dig. Liver Dis.*, Amsterdam, v.33, p.624, 2001.
- 24 ARVOLA, T. et al. Celiac disease, thyrotoxicosis and autoimmune hepatitis in child. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, Philadelphia, v.35, p.90-92, 2002.
- 25 VENTURA, A.; MAGAZZU, G.; GRECO, L. Duration of exposure to gluten and risk for autoimmune disorders in patients with celiac disease. SIGEP Study Group for Autoimmune Disorders in Celiac Disease. *Gastroenterology*, Philadelphia, v.117, p.297-303, 1999.
- 26 CHIANG, B.L. et al. Establishment and characterization of NS53 protein-specific T-cell clones from a patient with chronic hepatitis C. *J. Biomed. Sci.*, Dordrecht, v.5, p.290-296, 1998.
- 27 MCCOMBS, C.C. et al. Immune abnormalities associated with HLA-B8: lymphocyte subsets and functional correlates. *Clin. Immunol. Immunopathol*, Orlando, v.39, p.112-120, 1986.
- 28 MICHALSKI, J.P. et al. HLA-DR, DQ genotypes of celiac disease patients and healthy subjects from the West of Ireland. *Tissue Antigens*, Copenhagen, v.47, p.127-133, 1996.
- 29 FINE, K.D. et al. Celiac sprue: another autoimmune syndrome associated with hepatitis C. *Am. J. Gastroenterol.*, New York, v.96, p.138-145, 2001.
- 30 CLIFFORD, B.D. et al. High prevalence of serological markers of autoimmunity in patients with chronic hepatitis C. *Hepatology*, Baltimore, v.21, n.3, p.613-619, 1995.
- 31 AGNELLO, V.; CHUNG, R.T.; KAPLAN, L.M. A role for hepatitis virus infection in type II cryoglobulinemia. *N. Engl. J. Med.*, Boston, v.327, p.1940-1945, 1992.
- 32 ADINOLFI, L.E. et al. Epidemiology, clinical spectrum and prognostic value of mixed cryoglobulinaemia in hepatitis C virus patients: a prospective study. *Ital. J. Gastroenterol.*, Roma, v.28, n.1, p.1-9, Jan. 1996.
- 33 PAWLITSKY, J.M.; DHUMEAUX, D.; BAGOT, M. Hepatitis C virus in dermatology: a review. *Arch. Dermatol.*, Chicago, v.131, p.1185-1193, 1995.
- 34 TRAN, A. et al. High prevalence of thyroid autoantibodies in a prospective series of patients with chronic hepatitis C before interferon therapy. *Hepatology*, Baltimore, v.18, p.253-257, 1993.
- 35 RAMOS-CASALS, M. et al. Sjogren's syndrome and hepatitis C virus. *Clin. Rheumatol.*, Brussels, v.18, p.93-100, 1999.
- 36 DURANTE-MANGONI, E. et al. Silent celiac disease in chronic hepatitis c: impact of interferon treatment on the disease onset and clinical outcome. *J. Clin. Gastroenterol.*, New York, v.38, n.10, p.901-905, 2004.

Recebido em / *Received*: 10/02/06  
 Aceito em / *Accepted*: 11/09/06

## ***Intranasal tooth in a patient with cleft lip and palate***

***Miguel Gustavo Setúbal Andrade***<sup>1</sup>

***Antônio Márcio Teixeira Marchionni***<sup>1</sup>

***Marília Gerhardt de Oliveira***<sup>2</sup>

***Cláiton Heitz***<sup>2</sup>

### ***Abstract***

***Ectopic eruption into the nasal cavity is a rare phenomenon and even rarer among cleft lip and palate patients. A case of an intranasal tooth associated with cacosmia in a 5-year-old patient with cleft lip and palate is reported. Several previous surgeries had been performed to correct the patient's cleft. The patient was evaluated by computed tomography, and the tooth was removed from the nostril. The etiology of this phenomenon is discussed.***

***Key Words: Cleft lip, cleft palate, intranasal tooth, computed tomography***

### ***INTRODUCTION***

***Supernumerary teeth and ectopic eruption have occurred in several sites within the maxillofacial skeleton<sup>1</sup>. Eruption into the nasal cavity is a very rare phenomenon in normal individuals and even rarer in patients with cleft lip and palate<sup>2,3,4,5</sup>. Intranasal teeth have been described as an inverted mesiodens, deciduous teeth, or permanent teeth growing into the floor of the nasal cavity<sup>6,7</sup>. Their occurrence in patients with cleft lip and palate has been associated with surgeries performed to correct this malformation. The purpose of this paper is to report a case of an intranasal tooth in a patient with cleft lip and palate and to review the literature. The etiologic, clinical, radiographic, tomographic and histological aspects and treatment for these teeth are discussed.***

### ***CASE REPORT***

***A five-year old girl was referred by an otolaryngologist to the Oral Surgery Service of the Master Program on Oral and Maxillofacial Surgery and Traumatology at Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brazil, for removal of an ectopic tooth from the nasal floor. She presented with a hard mass located inside her right nostril and associated with cacosmia. There was no report of chronic obstruction, rhinorrhoea, epistaxis or purulent discharge. Her medical history was significant for a right congenital cleft lip and palate for which seven previous surgical corrective procedures had been performed. No other systemic disorder was reported.***

***An intra-oral examination showed a deciduous dentition with displacement of the right***

<sup>1</sup> Professor Mestre de Cirurgia e Traumatologia Bucocomaxilofacial. Faculdade de Odontologia – FBDC. Salvador - BA

<sup>2</sup> Professor Doutor. Programa de Pós-graduação em Cirurgia e Traumatologia Bucocomaxilofacial - PUC/RS. Porto Alegre - RS

#### ***Correspondência para / Correspondence to:***

Miguel Gustavo Setúbal Andrade  
Avenida Silveira Martins 3386 - Cabula  
41.150-100 Salvador - BA - Brasil  
Telefax: (71) 2208 5859  
***E-mail:*** miguelsetubal@hotmail.com