



**CURSO DE ODONTOLOGIA**

**BRENA CARNEIRO MOTA**

**MUCOPOLISSACARIDOSE: alterações bucais e  
importância da Odontologia na equipe multiprofissional  
de assistência**

**MUCOPOLYSACCHARIDOSIS: oral changes and the  
importance of dentistry in the multiprofessional care  
team**

SALVADOR  
2020.2

**BRENA CARNEIRO MOTA**

**MUCOPOLISSACARIDOSE: alterações bucais e  
importância da Odontologia na equipe multiprofissional  
de assistência**

**MUCOPOLYSACCHARIDOSIS: oral changes and the  
importance of dentistry in the multiprofessional care  
team**

Artigo apresentado ao Curso de Odontologia da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública como requisito parcial para obtenção do Título de Cirurgião-Dentista.

Orientadora: Prof. Ms. Norma Lúcia Luz Sampaio

SALVADOR

2020.2

## **DEDICATÓRIA**

Dedico esse trabalho a toda a minha família e aos pacientes com Mucopolissacaridose, indivíduos que merecem respeito, carinho, atenção e cuidado para que possam ter uma qualidade de vida melhor, sendo que suas necessidades básicas sejam supridas.

## AGRADECIMENTOS

Primeiramente, agradeço a Deus, por me guiar e me acalmar nos momentos de dificuldades. Gostaria de agradecer a todos que estiveram ao meu lado nessa caminhada, fazendo com que a chegada deste momento fosse possível.

Aos meus pais Gildete e Emilson que, com muita humildade e esforço, me deram condições para trilhar a minha trajetória, que sempre estiveram comigo, me apoiando, e me incentivando em todos os momentos. Vocês me inspiraram durante toda essa caminhada, foi para vocês cada minuto de esforço e dedicação.

Ao meu irmão Jarbas, por incentivar o meu crescimento profissional, por ser meu companheiro mesmo com as nossas diferenças, por seu amor, que independente da fase da vida, mas, em todas as circunstâncias, sempre me acompanha.

Ao meu namorado, Vitor Hugo, por seu amor, paciência e zelo. Pelo incentivo e por confiar em mim, mais do que eu mesma, por me conceder equilíbrio, em momentos que eu não tinha, por seu carinho, cumplicidade e por sua presença, em uma etapa importante da minha vida.

Agradeço imensamente aos meus Avós, meus Tios, meus Padrinhos, Primos, que sempre estiveram do meu lado, me apoiando, ajudando e torcendo por mim, orgulho de me verem chegar até aqui.

Aos meus queridos amigos de faculdade e da vida, Ariane, Beatriz, Iris, Mirela, Igor Nicolas, Jildevan, pelos momentos de estudos e diversão. Muito obrigada por tornarem essa caminhada ainda mais leve e prazerosa, vocês fizeram a diferença e sou grata a Deus por ter as colocado na minha vida.

Agradeço a Laís, minha irmã de alma e amiga fiel, que esteve comigo em momentos cruciais de toda minha vida. Muito obrigada por tudo.

Agradeço aos meus afilhados David, Nicolas, Ana Laura, vocês são uma válvula de escape, que me deram forças para continuar, trouxeram sorrisos e alívios.

A minha orientadora Prof. Ms. Norma Lúcia Luz Sampaio, os maiores e mais sinceros agradecimentos. Admiro sua competência, maestria e generosidade. Por seu brilho na vida acadêmica que faz a minha admiração

pelo seu lado humanista e sua vontade de fazer o bem ao próximo. Muito obrigada!

Aos (as) professores (as) que compõem a banca deste trabalho, obrigada pela presença e pelas valiosas contribuições.

# SUMÁRIO

## RESUMO

## ABSTRACT

|  |           |
|--|-----------|
| <b>1. INTRODUÇÃO</b>   | <b>9</b>  |
| <b>2. METODOLOGIA</b>  | <b>11</b> |
| <b>3. REVISÃO DE LITERATURA</b>                                  | <b>12</b> |
| <b>3.1 CLASSIFICAÇÕES DA MPS</b>                                 | <b>12</b> |
| <b>3.1.1 Mucopolissacaridose Tipo I</b>                          | <b>12</b> |
| <b>3.1.2 Mucopolissacaridose Tipo II</b>                         | <b>13</b> |
| <b>3.1.3 Mucopolissacaridose Tipo III</b>                        | <b>13</b> |
| <b>3.1.4 Mucopolissacaridose Tipo IV</b>                         | <b>14</b> |
| <b>3.1.5 Mucopolissacaridose Tipo V</b>                          | <b>14</b> |
| <b>3.1.6 Mucopolissacaridose Tipo VI</b>                         | <b>14</b> |
| <b>3.1.7 Mucopolissacaridose Tipo VII</b>                        | <b>14</b> |
| <b>3.1.8 Mucopolissacaridose Tipo VIII</b>                       | <b>15</b> |
| <b>3.1.9 Mucopolissacaridose Tipo IX</b>                         | <b>15</b> |
| <b>3.2 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS NO SISTEMA<br/>ESTOMATOGNÁTICO</b> | <b>15</b> |
| <b>4. DISCUSSÃO</b>  | <b>18</b> |
| <b>5. CONSIDERAÇÕES FINAIS</b>                                   | <b>20</b> |
| <b>REFERÊNCIAS</b>   |           |
| <b>ANEXO A- NORMAS DA REVISTA BAHIANA DE ODONTOLOGIA</b>         |           |
| <b>ANEXO B- ARTIGOS REFERENCIADOS</b>                            |           |

## RESUMO

A Mucopolissacaridose (MPS) representa um grupo de doenças genéticas hereditárias, de origem lisossômica, que são causadas pela deficiência de enzimas, as quais são responsáveis por uma etapa na degradação dos glicosaminoglicanos (GAGs). Os acúmulos progressivos de GAG em vários órgãos e tecidos resultam em desordens funcionais e estruturais no indivíduo. Dessa forma, o tratamento necessita de empenho maior, por meio de uma equipe multidisciplinar, com o foco na melhoria das condições bucais, físicas e psicológicas dos pacientes. **Objetivo:** O objetivo desse trabalho foi mostrar, as características sistêmicas e odontológicas das MPS, a destacar a importância do Cirurgião Dentista no cuidado multiprofissional do paciente, especialmente para questões referente no que tange ao tratamento odontológico e estar atendo às manifestações na cavidade oral como: hiperplasia gengival, macroglossia e limitação na abertura da boca. **Metodologia:** O estudo desenvolvido a partir da revisão de literatura foram utilizados 22 artigos para a elaboração do trabalho dos anos de 2015 a 2020 em português, inglês e espanhol. **Considerações:** Com efeito, por meio da revitalização de um tratamento odontológico com qualidade, comodidade e segurança o paciente conseguirá controlar os sinais e sintomas causados pelas complicações sistêmicas. Nesse sentido, é de suma importância que os profissionais de saúde sejam qualificados para a promoção de cuidados que possibilitem, aos pacientes, a superação dos desafios desencadeados pela doença e construção de novas habilidades, as quais são pertinentes ao tratamento, a fim de alcançar maior independência e autodeterminação.

**Palavras-Chaves:** Mucopolissacaridose, Saúde Bucal, Assistência odontológica para pessoas com deficiência, Doenças Raras.

## ABSTRACT

Mucopolysaccharidosis (MPS) represents a group of inherited genetic diseases, of lysosomal origin, which are caused by deficiency of enzymes, which are responsible for a step in the degradation of glycosaminoglycans (GAGs). The progressive accumulations of GAG in various organs and tissues result in functional and structural disorders in the individual. Thus, treatment requires greater commitment, through a multidisciplinary team, with a focus on improving patients' oral, physical and psychological conditions. Objective: The objective of this work was to show, the systemic and dental characteristics of the MPS, to highlight the importance of the Dental Surgeon in the multidisciplinary care of the patient, especially for questions regarding dental treatment and to attend to manifestations in the oral cavity such as: gingival hyperplasia, macroglossia and limited mouth opening. Methodology: The study developed from the literature review used 22 articles for the preparation of the work from 2015 to 2020 in Portuguese, English and Spanish. Considerations: In fact, by revitalizing dental treatment with quality, comfort and safety, the patient will be able to control the signs and symptoms caused by systemic complications. In this sense, it is extremely important that health professionals are qualified to promote care that allows patients to overcome the challenges triggered by the disease and build new skills, which are relevant to treatment, in order to achieve greater independence and self-determination.

**Keywords:** Mucopolysaccharidosis, Oral Health, Dental assistance for people with disabilities, Rare Diseases.



## 1. INTRODUÇÃO

A Mucopolissacaridose (MPS) é considerada uma doença rara, de herança com origem autossômica recessiva, causada pelo acúmulo de lisossomos responsável pela degradação glicosaminoglicanos (GAG), ocasionando desordens funcionais e estrutural do indivíduo. Este tipo de doença rara faz parte do subgrupo de doenças monogenéticas, que pode ocorrer por rearranjos cromossômicos.<sup>1</sup> O diagnóstico das MPS deve ser documentando a atividade deficiente da enzima específica, confirmado através de ensaio enzimático, para cada tipo de MPS.<sup>2</sup>

Existem subtipos de MPS, cuja a classificação varia de acordo com as enzimas que estão em falta no organismo do indivíduo com a doença.

A MPS I (Síndrome de Hurler, de Scheie e de Hurl-Scheie) é causada pela deficiência da enzima  $\alpha$ -L-iduronidase que causa o acúmulo de GAG heparan sulfato e dermatan sulfato.

A MPS II (Síndrome de Hunter) apresenta deficiência na enzima irudonidase-2-sulfatase fazendo com que os níveis e atividade desta fiquem insuficientes na degradação dos GAGs. É uma herança genética causada pelo cromossomo X.<sup>3</sup> As manifestações clínicas presentes nestes indivíduos limitam a independência funcional, sendo assim sua qualidade de vida reduzida.<sup>4</sup>

A MPS III (Síndrome de San Fillippo) é causada por uma deficiência congênita de uma das quatro enzimas envolvidas na degradação do sulfato de heparano.<sup>5</sup> Existem quatro tipos distintos desta síndrome (A, B, C e D).

A Síndrome de Morquio (MPS IV) é causada pela mutação de dois genes diferentes, geralmente suas manifestação clínicas e morfológicas sendo similares.<sup>3</sup> Existem dois tipos da síndrome (A e B), cujas diferenças estão relacionadas a enzimas ligadas ao desenvolvimento de cartilagens e da córnea.

A Mucopolissacaridose tipo V não entra na classificação.

Na MPS VI (Síndrome de Maroteaux- Lamy) existe deficiências na enzima arilsulfatase B. O distúrbio é clinicamente heterogêneo, não apresentando déficit cognitivo, porém os pacientes podem apresentar dificuldades devido a deficiência auditiva, visual, física.<sup>6</sup>

A MPS VII (Síndrome de Sly) é caracterizada pela ausência ou mau funcionamento da enzima beta-glucuronidase, que degrada os GAGs dematan sulfato, condroitina sulfato e heparan sulfato.<sup>3</sup>

Mucopolissacaridose Tipo IX conhecida como Síndrome de Natowicz é causado pela deficiência da enzima hialuronidase. Apresenta problemas na articulação, devido à presença massa nodulares em volta das articulações, baixa estatura, face grosseira e inchaço cutâneo.<sup>3</sup>

Pessoas com essas doenças genéticas específicas MPS, apresentam uma alta prevalência de má oclusão, microdontia, rotação dentária e agenesia dental.<sup>7</sup> Ramos mandibulares curtos e côndilos anormais são características radiográficas encontradas.<sup>3,8</sup> As manifestações orais frequentes nos tipos de MPS incluem mandíbula curta e larga, macroglossia, mordida aberta anterior, palato alto arqueado com rugas pronunciadas, dentição espaçada, hipotonia labial, hiperplasia gengival e alargamento do processo alveolar, além de dentes em forma de pino, pequenos, mal formados, curtos e hipoplásicos.<sup>8</sup>

O Objetivo desta revisão de literatura é apresentar as características clínicas e manifestações orais das MPS e mostrar a importância de incorporar o Cirurgião Dentista nas equipes multiprofissionais minimizando os problemas que afetam o sistema estomatognático desses pacientes com planejamento e manejo adequado.

## 2. METODOLOGIA

Esse trabalho foi elaborado a partir de uma revisão de literatura de artigos encontrados nas bases de dados das plataformas Pubmed, Scielo, Bvsalud. A estratégia de busca utilizou as palavras chaves: “Mucopolissacaridose”, “Saúde Bucal”, “Assistência odontológica para pessoas com deficiência”, “Doenças Raras”, obtidas de acordo com o Descritores em Ciências da Saúde (DeCS).

A busca bibliográfica, segundo a estratégia pré-estabelecida, resultou em 75 artigos resultantes das pesquisas para compor essa revisão. Após análise criteriosa, foram excluídos 43 artigos, por não se incluírem nos critérios da pesquisa, por estarem repetidos nas diferentes bases e artigos publicados antes de 2015. Foram critérios de inclusão artigos publicados no período de 2015 a 2020, escritos em línguas portuguesa, inglesa e espanhola. Ao final, foram selecionados 22 artigos resultantes das pesquisas nas bases para compor esta revisão, sendo 13 em Inglês, 1 em Espanhol e 6 em Português.

### 3. REVISÃO DE LITERATURA

As Mucopolissacaridoses (MPS) são doenças metabólicas raras e progressivas. Apresentam deficiência de armazenamento de lisossomos causando formação inadequada das enzimas que são responsáveis pela degradação dos glicosaminoglicanos, promovendo acúmulo dessas macromoléculas no lisossomo presente em vários tecidos e órgãos.<sup>8</sup> Segundo Sarmiento et al 2015, o acúmulo progressivo de GAGs resulta em deformidades esqueléticas, mobilidade articular deficiente, déficit de crescimento severo, características faciais grosseiras e órgãos aumentados.<sup>9</sup>

O diagnóstico da Mucopolissacaridose, é considerado como aspecto principal a suspeita clínica, devido à combinação de vários sinais e sintomas, sendo necessário a solicitação de testes específicos para confirmação de MPS.<sup>10</sup> São identificados atrasos no diagnóstico da patologia,<sup>11</sup> podendo o diagnóstico definitivo ser obtido por análise da atividade enzimática, estando em funcionamento em leucócitos, fibroblastos ou amostras de sangue colhidas em papel de filtro.<sup>10,11</sup>

#### 3.1 CLASSIFICAÇÃO DAS MPS

Existem subtipos de MPS, que diferem de acordo com a enzima que está em falta no organismo do paciente.

##### 3.1.1 Mucopolissacaridose Tipo I

A Mucopolissacaridose Tipo I causada por uma deficiência na enzima alfa-L-Iduronidase, causando o acúmulo de longas moléculas de açúcares. Expectativa de vida, vai até a vida adulta.<sup>3</sup>

A Síndrome de Hurler é considerada a forma mais grave que pode levar a morte na primeira década de vida,<sup>1</sup> apresentando uma deficiência cognitiva.<sup>3</sup> A Síndrome de Scheie apresenta um grau de comprometimento e severidade mais branda por ser a forma mais atenuada.<sup>3</sup> Síndrome de Hurler-Scheie é a combinação de duas síndromes genéticas, apresentando inteligência normal ou deficiência mental leve.<sup>3</sup>

A maioria dos pacientes possuem características como opacificação da córnea, hepatoesplenomegalia, atraso de desenvolvimento, hérnias umbilicais, baixa estatura.<sup>12,13</sup>

### **3.1.2 Mucopolissacaridose Tipo II**

Síndrome de Hunter é uma doença causada por um erro metabólico no organismo, devido à ausência da enzima iduronato-2-sulfatase (I2S) sendo classificada de suas formas. Existem dois tipos de MPSII de acordo com o fenótipo, o fenótipo grave é mais comum com regressão neurocognitiva, afetando cerca de dois terços dos pacientes com MPS II e o fenótipo atenuado possui leve retardo mental, mas com declínio cognitivo.<sup>14</sup>

Algumas manifestações clínicas apresentadas são: rigidez articular, baixa estatura,<sup>4,12,13</sup> perda auditiva, anormalidade respiratórias, macrocefalia, cardiopatia<sup>12,13</sup>, abdômen distendido.<sup>4</sup>

Por ser um grupo de MPS com maior atraso no desenvolvimento, apresentam dificuldade em realizar flexão dos dedos das mãos e déficit na coordenação motora.<sup>4</sup>

### **3.1.3 Mucopolissacaridose Tipo III**

A Síndrome de Sanfillipo está ligada à ausência de enzimas específicas, com pequenas diferenças entre elas, sendo dividida em quatro tipos: III-A (heparan N-sulfatase), III-B ( $\alpha$ -N-acetilglucosaminidase), III-C ( $\alpha$ -glucosamino N-acetiltransferase) e III-D (N-acetilglucosamino-6-sulfatase).

A MPS III é caracterizada pela degeneração do sistema nervoso central,<sup>5,15</sup> sendo apresentado durante a infância resultando em retardo mental e hiperatividade.<sup>15</sup>

Os primeiros sintomas aparecem entre 2 a 6 anos de idade,<sup>5,15</sup> com atraso de linguagem, distúrbio do sono, comportamento agressivo, atraso no desenvolvimento, não apresenta opacidade na córnea, mas pode apresentar retinopatia pigmentar e atrofia do nervo óptico.<sup>5</sup>

### **3.1.4 Mucopolissacaridose Tipo IV**

A Síndrome de Morquio é causada pela mutação de duas enzimas diferentes a N-acetilgalactosamina-6-sulfatase (MPS IV tipo A) ou a galactose-6-sulfatase (MPS IV tipo B), mas com manifestações clínicas e morfológicas similares.<sup>3</sup> Quando o sulfato de queratano não é totalmente quebrando, causa danos progressivos devido aos depósitos nas células do corpo.<sup>16</sup>

Alterações ou manifestações no sistema ósteo-articular é uma das principais manifestações encontradas.<sup>16</sup> No entanto as alterações mais comuns estão: baixa estatura, tronco e pescoços curtos, opacificação da córnea, alteração respiratória, perda de audição.<sup>3,13,16</sup>

### **3.1.5 Mucopolissacaridose Tipo V**

Não classificado.

### **3.1.6 Mucopolissacaridose Tipo VI**

A Síndrome de Maroteaux-Lamy “é uma enfermidade lisossomal de caráter progressivo, causada pela deficiência da enzima N-acetilgalactosamina 4-sulfatase (arilsulfatase B)”.<sup>10</sup>

Os indivíduos apresentam desde as formas leves a graves sendo as principais características: hepatoesplenomegalia, cardiopatia, anormalidades esqueléticas, baixa estatura, insuficiência respiratória.<sup>6,12,13</sup>

No sistema nervoso central, a complicação mais frequente é a hidrocefalia comunicante associada a diversas apresentações como sonolência, cefaleia e alterações comportamentais.<sup>2</sup>

### **3.1.7 Mucopolissacaridose Tipo VII**

MPS VII (Síndrome de Sly), a gravidade varia entre os indivíduos afetados, é uma condição progressiva que afeta a maioria dos tecidos e órgãos. Segundo Suarez-Guerrero, esse tipo é “caracterizada pelo acúmulo de ácido glucurônico devido à deficiência de beta-glucuronidase”.<sup>1</sup>

Essa MPS apresenta complicações como hérnias, opacidade da córnea,<sup>1,13,17</sup> hepatoesplenomegalia, retardo mental,<sup>13,17</sup> hidrocefalia, baixa estatura, doença cardíaca.<sup>13</sup>

### **3.1.8 Mucopolissacaridose Tipo VIII**

Não classificado.

### **3.1.9 Mucopolissacaridose Tipo IX**

É a forma mais rara da mucopolissacaridose, tendo sido relatados apenas quatro casos. Os pacientes relatados apresentam problemas articulares, sendo os diagnósticos MPS IX com Artrite Idiopática Juvenil.<sup>18</sup>

## **3.2 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS NO SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO**

Em um estudo feito por Ballikaya et al (2018), mostraram que “exames radiográficos de 12 pacientes apresentaram ramo mandibular curta (100%), defeito condilar (100%), folículos dentais aumentados (83,3%), taurodontismo (75%), incisura mandibular plana (66,7%)”.<sup>19</sup> Com uma interpretação precisa de todos os aspectos presentes nas radiografias orais e maxilofaciais da MPS podem contribuir para um diagnóstico precoce e planejamento de tratamento para reduzir as características faciais ásperas.<sup>9</sup>

Na MPS I podem estar presentes múltiplos dentes impactados com o folículo dentário hiperplásico, além de alterações na estrutura do esmalte nas dentições decíduas e permanente, apresentando também no MSP IV.<sup>3</sup> Pacientes com MPS apresentam taxas de fluxo salivar reduzidas e pH bucal mais baixo sendo que o aumento de cárie nessa população possa estar associado a esses fatores.<sup>20</sup>

Paciente com MPS II apresentam o tecido gengival hiperplásico, hipertrófico e espesso, a língua é grossa e maior do que o normal.<sup>3</sup> Na MPS tipo III, as alterações odontológicas são raras, podendo apresentar o lábio inferior grosso e evertido, lábio superior caído.<sup>3</sup> Em um estudo transversal feito

por Sarmiento et al (2015), dois pacientes com MPS IV (25%) e um paciente com MPS VI (14,28%) apresentaram retenção prolongada de alguns dentes decíduos e a hipoplasia generalizada do esmalte foi um distúrbio exclusivamente identificado em pacientes com MPS IV.<sup>9</sup>

Em um relato de caso apresentado por Cancino et al (2015), duas irmãs com o diagnóstico de MPS VI apresentaram na cavidade bucal dentes espaçados, mucosa normocorada, mordida aberta anterior associada à macroglossia, palato ogival e leve espessamento dos processos alveolares, retardo na esfoliação e dentes retidos.<sup>2</sup> De acordo com Montaña et al (2016), a MPS VII apresenta língua aumentada, dentição anormal com dentes pequenos e muitos espaçados e hipertrofia gengival.<sup>17</sup>

Indivíduos com problemas cognitivos, geralmente apresentam higiene bucal comprometida, e a qualidade da higiene bucal está relacionada ao quadro clínico do paciente.<sup>21</sup> A higiene bucal deve ser feita todos os dias, pelo menos duas vezes, pelo paciente ou familiar/cuidador. Na maioria das vezes os pacientes dependem de seus familiares/cuidadores para realizar suas atividades diárias. Silva et al (2018) relata que os cuidadores sentem-se desmotivados por não possuírem instruções de como realizar uma higiene bucal adequada e dificuldades para desempenhá-las.<sup>21</sup>

A inclusão do cirurgião-dentista nas equipes multidisciplinares, mostra-se importante não apenas no atendimento clínico terapêutico especializado, mas para transmitir de informações necessárias aos cuidados adaptados aos pacientes, indicando instrumentos facilitadores, e estimular os cuidadores a importância de um processo de higienização oral contínua e não perder a motivação.<sup>21,22</sup>

A escova dental é um instrumento importante para a remoção da placa bacteriana, dependendo de habilidade motora e principalmente motivação. Pode ser feita adaptações na escova para auxiliar na escovação com manoplas de bicicletas, bolas plásticas, tiras de velcros, siliconas de condensação, entre outros. O fio dental é também essencial na higiene bucal para remover os restos de alimentos e a placa depositados entre todos os dentes, onde a escova dentária não é capaz de remover.<sup>22</sup> Podendo ser utilizado com os dedos ou com um instrumento porta fio. Alguns pacientes possuem limitações na abertura da boca ou até mesmo mordem a escova para evitar a higiene bucal, nestes casos, indica-se o uso de abridores de boca que ajudam a



controlar movimentos inesperados, facilitando a escovação e mantendo a boca aberta por mais tempo. Os abridores podem ser encontrados em diversos materiais, como os pré fabricados: monoblocos de borrachas, abridores manuais utilizando garrafas pet, espátula de madeira gaze e fita crepe, luva de cano PVC entre outros.<sup>22</sup>

Desta forma, conclui-se que os cuidados com a saúde bucal são muito importantes na qualidade de vida dos pacientes e deve ser visto com outros olhos e valorizado. O cirurgião dentista tem o papel importante nas equipes multidisciplinares de promover um atendimento especializado do sistema estomatognático.

## 4. DISCUSSÃO

A presente revisão buscou enfatizar o cuidado dos pacientes com MPS voltada a saúde bucal, abordando a percepção dos pacientes, cuidadores e profissionais de saúde. Ao realizar a pesquisa bibliográfica foi identificada escassez de artigos relacionados com a percepção desses pacientes e pessoas envolvidas no cuidado. Assim, houve dificuldade na coleta de artigos que se enquadrassem na pergunta central do trabalho.

Os estudos analisados nesse trabalho levaram-nos a perceber a grande variedade de alterações sistêmicas, com sintomas e características que dependem do grau de severidade da doença.

A compreensão dessas especificidades, desencadeadas pela deficiência de uma ou mais enzimas lisossômicas, nos levam ao entendimento do caso completo, apontando levantamentos dos aspectos motores até os neurológicos. De acordo com uma pesquisa feita por Amaral et al (2017), pacientes com Mucopolissacaridose Tipo II apresentam necessidade de auxílio na realização de suas atividades diárias e/ou dependência de ajuda total para suas atividades, devido ao comprometimento motor e a redução de forças musculares.<sup>4</sup> Em concordância a isso Ballikaya et al (2018), também relatou em um estudo que “50% dos pacientes têm deficiência intelectual, bem como um problema de destreza manual e quase metade dos pacientes não escovam os dentes”.<sup>19</sup>

Entretanto, a atenção do cirurgião-dentista deve estar voltada as necessidades de atendimento que o paciente precisa receber, as quais se relacionam aos problemas cardiorrespiratórios, neurológicos, musculoesqueléticos e para a percepção auditiva e visual. Em função disso Cancino et al (2016), mostra que pacientes com MPS pode apresentar durante o atendimento odontológico intercorrências como arritmias, crises hipertensivas e infarto do miocárdio, a presença desses sinais e sintomas deve ser sempre observada, podendo a qualquer momento interromper ou contraindicar o atendimento odontológico.<sup>3</sup> Em concordância Ribeiro et al (2015), diz que “pacientes com MPS podem apresentar risco de endocardite bacteriana e também de pneumonia aspirativa devido ao envolvimento neurológico, que pode dificultar sobremaneira a execução de procedimentos odontológicos mais complexos”.<sup>12</sup> Os estudos de Ballikaya et al (2018), seguiram afirmando que “os

procedimentos complexos que necessita de sedação ou anestesia geral podem ser de alto risco em pacientes com MPS devido a vários problemas anatômicos e cardiorrespiratórios, o que torna ainda mais crucial a promoção de visitas regulares ao dentista”.<sup>19</sup> Ponciano et al (2015), concorda com o que foi constatado por Ballikaya et al (2018), afirmando que deve incentivar visitas regulares a dentistas, para evitar tratamentos complexos envolvendo sedação e anestesia geral.<sup>20</sup>

Dessa forma, por meio da revitalização de um atendimento seguro e de qualidade, é possível iniciar o processo de busca para a efetivação do tratamento levando em conta as dificuldades encontradas por esses pacientes para a higienização bucal. Em concordância a isso Vettore et al (2020), diz que “crianças e adolescentes com doenças genéticas raras que afetam o desenvolvimento do esqueleto também apresentaram higiene oral deficiente”,<sup>7</sup> e para completar as afirmações Ponciano et al (2015), também mostra que existe uma “necessidade de educar e motivar não apenas os pacientes, mas também seus pais ou responsáveis legais, para garantir a melhoria das rotinas de higiene bucal”.<sup>20</sup>

Além disso, é importante ressaltar a necessidade de compor em uma equipe de profissionais Cirurgiões Dentistas implicados no caso do paciente e convictos de suas demandas, a fim de tornar a evolução do tratamento de modo gradativo. Em concordância a isso Ballikaya et al (2018) e Ponciano et al (2015) afirmam que os Dentistas devem ser incluídos a uma equipe multidisciplinar para trabalhar com profissionais de saúde de todas as áreas, com ações preventivas e de tratamento para intervir e melhorar a qualidade de vida dos pacientes e de suas famílias com MPS.<sup>19,20</sup>

## **6. CONSIDERAÇÕES FINAIS**

É fundamental orientar os pais ou responsáveis sobre adaptação de escovas dentais, para melhor coordenação com as mãos assim motivando e realizando escovação sempre que possível, uso do fio dental e visitas regulares ao dentista, pois esses pacientes necessitam de cuidados mais rigorosos devido ao quadro clínico da doença.

Com o conhecimento especializado o Cirurgião Dentista e a inclusão em equipe multidisciplinar, pode auxiliar esses indivíduos para que consigam conviver melhor com a doença, minimizando o risco de disseminação, alcançando maior independência e autodeterminação, assim melhorando a saúde desses pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. Suarez-Guerrero JL, Gómez Higuera PJI, Arias Flórez JS, Contreras-García GA. Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo. *Rev Chil Pediatr.* 2016;87(4), 295-304. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.10.004>
2. Cancino CMH, Sasada I, Dillenburg CS, Hellwig I. Mucopolissacaridose tipo VI (Síndrome de Maroteaux Lamy): relato de caso. *Rev da AcBO.* 2015;4(3):194-7
3. Cancino CMH., Sasada INV, Souza CFM, Oliveira M. Mucopolissacaridose: características e alterações bucais. *RFO UPF.* 2016; 21(3):395-400. <https://doi.org/10.5335/rfo.v21i3.6550>
4. Amaral IABS, Omena Filho RL, Reis Neto JA., Reis MCS. Avaliação da capacidade funcional de adolescentes portadores de Mucopolissacaridose do tipo II. *Cad Bras de Ter Ocup.* 2017;25(2):297-303. doi: <https://doi.org/10.4322/0104-4931.ctoAO0799>
5. Andrade F, Aldámiz-Echevarría L, Llarena M, Couce ML. Sanfilippo syndrome: Overall review. *Pediatric Int.* 2015; 57(3): 331-38. doi: 10.1111/ped.12636
6. Vairo F, Federhen A, Baldo G, Riegel M, Burin M, Leistner-Segal S, et al. Diagnostic and treatment strategies in mucopolysaccharidosis VI. The application of clinical genetics. 2015;8: 245-255. doi: 10.2147/TACG.S68650
7. Vettore MV, Borges-Oliveira AC, Prado H V, Lamarca GA, Owens J. Rare genetic diseases affecting skeletal development and oral health disparities among children and adolescents: a pathway analysis. *Int Dent J.* 2020;1-8. doi: 10.1111/idj.12583
8. Ponciano S, Sampaio-Maia B, Areais C. Oral manifestations in children with mucopolysaccharidosis. *Med Express.* 2017;4(5). doi: 10.5935/medicalexpress.2017.05.04
9. Sarmiento DJS, Carvalho SHG, Melo SLS, Fonseca FRA, Diniz DN, Bento PM, et al. Mucopolysaccharidosis: radiographic findings in a series of 16

cases. *Oral Sug Oral Med oral Pathol Oral Radiol.* 2015;120(6):e240-46. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.oooo.2015.08.009>

10. Costa PB. *Doenças Raras de a a Z.* Editora Fedra. 2013
11. Gaspar P, Alves S, Teles EL, Vilarinho L. FIND: a importância do diagnóstico no tratamento das mucopolissacaridoses. *Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge.* 2017;6(18):14-17. <http://repositorio.insa.pt/handle/10400.18/3787>
12. Ribeiro EM, Fonteles CSR, Freitas AB, Alves KSS, Monteiro AJ, Silva CAB. A clinical multicenter study of orofacial features in 26 Brazilian patients with different types of mucopolysaccharidosis. *Cleft Palate-Craniofacial J.* 2015;52(3):352-58. doi: <https://doi.org/10.1597/13-204>
13. Khan SA, Peracha H, Ballhausen D, Wiesbauer A, Rohrbach M, Gautschi M, et al. Epidemiologia das mucopolissacaridoses. *Mol Genet Metab.* 2017;121(3),227-240. doi:<http://dx.doi.org/10.1016/j.ymgme.2017.05.016>
14. Guffon N, Heron B, Chabrol B, Feillet F, Montauban V, Valayannopoulos V. Diagnosis, quality of life, and treatment of patients with Hunter syndrome in the French healthcare system: a retrospective observational study. *Orphanet J Rare Dis.* 2015;10(1).10-43. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0259-0>
15. Fedele AO. Sanfilippo syndrome: causes, consequences, and treatments. *Appl Clin Genet.* 2015;8:269-281. doi: 10.2147/TACG.S57672
16. Akashi NY, Azenha LOG, Vieira MCS, Oliveira TC, Buriola AA. Mucopolissacaridose IV: Uma Revisão Integrativa Das Principais Manifestações Clínicas. *Colloq Vitae.* 2019;11(2): 22-27. doi: 10.5747/cv.2019.v11.n2.v260
17. Montaña AM, Lock-Hock N, Steiner RD, Graham BH, Szlago M, Greenstein R, et al. Clinical course of sly syndrome (mucopolysaccharidosis type VII). *J Med Genet.* 2016;53(6):403-418. doi: 10.1136/jmedgenet-2015-103322
18. Kiykim E, Barut K, Cansever MS, Zeybek CA, Zubarioglu T, Aydin A, et al. Screening mucopolysaccharidosis type IX in patients with juvenile idiopathic arthritis. In *JIMD Reports.* 2015;25, 21-24.

19. Ballıkaya E, Eymirli PS, Yıldız Y, Avcu N, Sivri H S, Uzamış-Tekçiçek M. Oral health status in patients with mucopolysaccharidoses. *Turk J Pediatr.* 2018;60(4):400-406. doi: 10.24953/turkjped.2018.04.007
  
20. Ponciano S, Areias C, Leão-Teles E, Sampaio-Maia B. Hyposalivation, acidic saliva, decayed teeth and oral yeast prevalence in children with mucopolysaccharidosis. *Med Express.* 2015;2(5):1-7. doi: 10.5935/medicalexpress.2015.05.02
  
21. Silva HM, Oliveira KB, Silva RV, Coelho PM. A percepção dos cuidadores de Pacientes com Necessidades Especiais na higiene bucal em um município baiano. *Revista da Faculdade de Odontologia de Lins.* 2018;28(1):27-39. doi: 10.15600/2238-1236/foi.v28n1p27-39
  
22. Hartwig AD, da Silva Junior IF, Stürmer VM, Schardosim LR, Azevedo MS. Recursos e técnicas para a higiene bucal de pacientes com necessidades especiais. *Revista da AcBO-ISSN 2316-7262.* 2015; 4(3): 1-10.

# ANEXOS A – NORMAS DA REVISTA BAHIANA DE ODONTOLOGIA

## Diretrizes para Autores

### INSTRUÇÕES GERAIS

1. O manuscrito deverá ser escrito em idioma português, de forma clara, concisa e objetiva.
2. O texto deverá ter composição eletrônica no programa Word for Windows (extensão doc.), usando-se fonte Arial, tamanho 12, folha tamanho A4, espaço 1,5 e margens laterais direita e esquerda de 3 cm e superior e inferior de 2 cm, perfazendo um máximo de 15 páginas, excluindo referências, tabelas e figuras.
3. O número de tabelas e figuras não deve exceder o total de seis (exemplo: duas tabelas e quatro figuras).
4. As unidades de medida devem seguir o Sistema Internacional de Medidas.
5. Todas as abreviaturas devem ser escritas por extenso na primeira citação.
6. Na primeira citação de marcas comerciais deve-se escrever o nome do fabricante e o local de fabricação entre parênteses (cidade, estado, país).

### ESTRUTURA DO MANUSCRITO

1. Página de rosto
  - 1.1 Título: escrito no idioma português e inglês.
  - 1.2 Autor(es): Nome completo, titulação, atividade principal (professor assistente, adjunto, titular; estudante de graduação, pós-graduação, especialização), afiliação (instituição de origem ou clínica particular, departamento, cidade, estado e país) e e-mail. O limite do número de autores é seis, exceto em casos de estudo multicêntrico ou similar.
  - 1.3 Autor para correspondência: nome, endereço postal e eletrônico (e-mail) e telefone.
  - 1.4 Conflito de interesses: Caso exista alguma relação entre os autores e qualquer entidade pública ou privada que possa gerar conflito de interesses, esta possibilidade deve ser informada.

Observação: A página de rosto será removida do arquivo enviado aos avaliadores.

2. Resumo estruturado e palavras-chave (nos idiomas português e inglês) 2.1 Resumo: mínimo de 200 palavras e máximo de 250 palavras, em idioma português e inglês (Abstract). O resumo deve ser estruturado nas seguintes divisões:

- Artigo original: Objetivo, Metodologia, Resultados e Conclusão (No Abstract: Purpose, Methods, Results, Conclusions).
  - Relato de caso: Objetivo, Descrição do caso, Conclusão (No Abstract: Purpose, Case description, Conclusions).
  - Revisão de literatura: a forma estruturada do artigo original pode ser seguida, mas não é obrigatória.
- 2.2 Palavras-chave (em inglês: Key words): máximo de seis palavras-chave, preferentemente da lista de Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) ou do Index Medicus.
3. Texto



3.1 Artigo original de pesquisa: deve apresentar as seguintes divisões: Introdução, Metodologia (ou Casuística), Resultados, Discussão e Conclusão.

- Introdução: deve ser objetiva e apresentar o problema, justificar o trabalho e fornecer dados da literatura pertinentes ao estudo. Ao final deve apresentar o(s) objetivo(s) e/ou hipótese(s) do trabalho.

- Metodologia (ou Casuística): deve descrever em seqüência lógica a população/amostra ou espécimes, as variáveis e os procedimentos do estudo com detalhamento suficiente para sua replicação. Métodos já publicados e consagrados na literatura devem ser brevemente descritos e a referência original deve ser citada. Caso o estudo tenha análise estatística, esta deve ser descrita ao final da seção.

Todo trabalho de pesquisa que envolva estudo com seres humanos deverá citar no início desta seção que o protocolo de pesquisa foi aprovado pela comissão de ética da instituição de acordo com os requisitos nacionais e internacionais, como a Declaração de Helsinki.

O número de registro do projeto de pesquisa na Plataforma Brasil/Ministério da Saúde ou o documento de aprovação de Comissão de Ética equivalente internacionalmente deve ser enviado (CAAE) como arquivo suplementar na submissão on-line (obrigatório). Trabalhos com animais devem ter sido conduzidos de acordo com recomendações éticas para experimentação em animais com aprovação de uma comissão de pesquisa apropriada e o documento pertinente deve ser enviado como arquivo suplementar.

- Resultados: devem ser escritos no texto de forma direta, sem interpretação subjetiva. Os resultados apresentados em tabelas e figuras não devem ser repetidos no texto.

- Discussão: deve apresentar a interpretação dos resultados e o contraste com a literatura, o relato de inconsistências e limitações e sugestões para futuros estudos, bem como a aplicação prática e/ou relevância dos resultados. As inferências, deduções e conclusões devem ser limitadas aos achados do estudo (generalização conservadora).

- Conclusões: devem ser apoiadas pelos objetivos e resultados.

3.2 Relatos de caso: Devem ser divididos em: Introdução, Descrição do(s) Caso(s) e Discussão.

4. Agradecimentos: Devem ser breves e objetivos, a pessoas ou instituições que contribuíram significativamente para o estudo, mas que não tenham preenchido os critérios de autoria. O apoio financeiro de organização de apoio de fomento e o número do processo devem ser mencionados nesta seção. Pode ser mencionada a apresentação do trabalho em eventos científicos.

5. Referências: Deverão respeitar as normas do International Committee of Medical Journals Editors (Vancouver Group), disponível no seguinte endereço eletrônico: [http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform\\_requirements.html](http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html). a. As referências devem ser numeradas por ordem de aparecimento no texto e citadas entre parênteses: (1), (3,5,8), (10-15).

b. Em citações diretas no texto, para artigos com dois autores citam-se os dois nomes. Ex: "De acordo com Santos e Silva (1)...". Para artigos com três ou mais autores, cita-se o primeiro autor seguido de "et al.". Ex: "Silva et al. (2) observaram..."

c. Citar, no máximo, 25 referências para artigos de pesquisa, 15 para relato de caso e 50 para revisão de literatura.

d. A lista de referências deve ser escrita em espaço 1,5, em sequência numérica. A referência deverá ser completa, incluindo o nome de todos os autores (até seis), seguido de "et al."

e. As abreviaturas dos títulos dos periódicos internacionais citados deverão estar de acordo com o Index Medicus/ MEDLINE e para os títulos nacionais com LILACS e BBO.

f. O estilo e pontuação das referências devem seguir o formato indicado abaixo Artigos em periódicos:

Wenzel A, Fejerskov O. Validity of diagnosis of questionable caries lesions in occlusal surfaces of extracted third molars. *Caries Res* 1992;26:188-93. Artigo em periódicos em meio eletrônico:  
Baljoon M, Natto S, Bergstrom J. Long-term effect of smoking on vertical periodontal bone loss. *J Clin Periodontol* [serial on the Internet]. 2005 Jul [cited 2006 June 12];32:789-97. Available from: <http://www.blackwell-synergy.com/doi/abs/10.1111/j.1600-051X.2005.00765.x> Livro: Paiva JG, Antoniazzi JH. *Endodontia: bases para a prática clínica*. 2.ed. São Paulo: Artes Médicas; 1988. Capítulo de Livro:

Basbaum AI, Jessel TM, The perception of pain. In: Kandel ER, Schwartz JH, Jessel TM. *Principles of neural science*. New York: McGraw Hill; 2000. p. 472-91. Dissertações e Teses:

Polido WD. *A avaliação das alterações ósseas ao redor de implantes dentários durante o período de osseointegração através da radiografia digital direta* [tese]. Porto Alegre (RS): Faculdade de Odontologia, Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul; 1997.

Documento eletrônico:

Ueki N, Higashino K, Ortiz-Hidalgo CM. *Histopathology* [monograph online]. Houston: Addison Books; 1998. [Acesso em 2001 jan. 27]. Disponível em <http://www.list.com/dentistry>.

Observações: A exatidão das citações e referências é de responsabilidade dos autores. Não incluir resumos (abstracts), comunicações pessoais e materiais bibliográficos sem data de publicação na lista de referências.

6. Tabelas: As tabelas devem ser construídas com o menu "Tabela" do programa Word for Windows, numeradas consecutivamente com algarismos arábicos na ordem de citação no texto (exemplo: Tabela 1, Tabela 2, etc) e inseridas em folhas separadas após a lista de referências. O título deve explicativo e conciso, digitado em espaço 1,5 na parte superior da tabela. Todas as explicações devem ser apresentadas em notas de rodapé, identificadas pelos seguintes símbolos, nesta seqüência: \*, †, ‡, §, ||, \*\*, ††, ‡‡. Não sublinhar ou desenhar linhas dentro das tabelas, nem usar espaços para separar colunas. O desvio-padrão deve ser expresso entre parênteses.

7. Figuras: As ilustrações (fotografias, gráficos, desenhos, quadros, etc) serão consideradas como figuras. Devem ser limitadas ao mínimo indispensáveis e numeradas consecutivamente em algarismos arábicos segundo a ordem em que são citadas no texto (exemplo: Figura 1, Figura 2, etc). As figuras

deverão ser inseridas ao final do manuscrito, após a lista das legendas correspondentes digitadas em uma página única. Todas as explicações devem ser apresentadas nas legendas, inclusive as abreviaturas existentes na figura. a. As fotografias e imagens digitalizadas deverão ser coloridas, em formato tif, gif ou jpg, com resolução mínima de 300dpi e 8 cm de largura.

b. Letras e marcas de identificação devem ser claras e definidas. Áreas críticas de radiografias e microfotografias devem estar isoladas e/ou demarcadas. Microfotografias devem apresentar escalas internas e setas que contrastem com o fundo.

c. Partes separadas de uma mesma figura devem ser legendadas com A, B, C, etc. Figuras simples e grupos de figuras não devem exceder, respectivamente, 8 cm e 16 cm de largura.

d. As fotografias clínicas não devem permitir a identificação do paciente. Caso exista a possibilidade de identificação, é obrigatório o envio de documento escrito fornecendo consentimento livre e esclarecido para a publicação.

e. Figuras reproduzidas de outras fontes já publicadas devem indicar esta condição na legenda, e devem ser acompanhadas por uma carta de permissão do detentor dos direitos.

f. OS CASOS OMISSOS OU ESPECIAIS SERÃO RESOLVIDOS PELO CORPO EDITORIAL

## **ANEXO B – ARTIGOS REFERÊNCIADOS**

Artigos enviados por e-mail.