



### 30. Saúde Humana

#### **Saúde Bucal de indivíduos brasileiros com Mucopolissacaridose: um estudo transversal pareado**

Duda Deps, Tahyná<sup>1</sup>; Borges-Oliveira, Ana Cristina<sup>1</sup>; Nicolau, Belinda<sup>3</sup>; Valadares, Eugênia<sup>2</sup>; Campos França, Esdras<sup>1</sup>; Almeida Pordeus, Isabela<sup>1</sup>;Cristina Ruy\_Carneiro, Natália<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Minas Gerais <sup>2</sup> Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais <sup>3</sup> Faculdade de odontologia da McGill University

[tahyna@hotmail.com](mailto:tahyna@hotmail.com); [anacboliveira7@gmail.com](mailto:anacboliveira7@gmail.com);

[belinda.nicolau@mcgill.ca](mailto:belinda.nicolau@mcgill.ca); [eugeniavaladares@gmail.com](mailto:eugeniavaladares@gmail.com);

[esdrasodonto@gmail.com](mailto:esdrasodonto@gmail.com); [isabela.pordeus@gmail.com](mailto:isabela.pordeus@gmail.com);

[nataliacrcarneiro@hotmail.com](mailto:nataliacrcarneiro@hotmail.com)

#### **Resumo**

**Objetivos:** Descrever e comparar as características bucais de crianças/adolescentes com e sem mucopolissacaridose (MPS).

**Métodos:** Foi realizado um estudo transversal pareado com uma amostra de 29 crianças/adolescentes com MPS e 29 sem MPS. Os indivíduos tinham entre 3 e 21 anos e frequentavam dois hospitais em Belo Horizonte, sudeste do Brasil. As características dentárias foram avaliadas pelo exame clínico da experiência de cárie, gengivite, má oclusão, anomalias dentárias e defeitos de desenvolvimento do esmalte. Os dados foram analisados por meio de análise univariada e bivariada (teste X<sup>2</sup> e teste de Wilcoxon), com nível de confiança de 95,0%. O estudo foi aprovado pelo estudo Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais.

**Resultados:** A idade média dos pacientes foi de 13,9 anos ( $\pm$  7,2). A maioria era do sexo masculino (58,6%), tinha pele morena/negra (70,7%) e pertencia às classes socioeconômicas mais favorecidas (89,7%). Como esperado, cárie dentária, gengivite, má oclusão e anomalias dentárias foram mais prevalentes entre o grupo com MPS ( $p < 0,05$ ).

**Conclusões:** Crianças / adolescentes com MPS apresentaram maior prevalência de doenças bucais e anomalias dentárias do que crianças / adolescentes sem MPS.

**Palavras-chave:** mucopolissacaridoses, saúde bucal, odontologia para deficientes

## INTRODUÇÃO

Mucopolissacaridoses (MPS) é um grupo de doenças raras causadas por deficiências enzimáticas lisossomais que levam ao acúmulo de glicosaminoglicanos (GAG). Eles são caracterizados como graves, crônicos e multissistêmicos e estão associados a um alto nível de mortalidade e morbidade. As doenças são classificadas em sete tipos, com classificação baseada na deficiência de 11 enzimas (Tipo I, II, III, IV, VI, VII, IX). Todos estes, exceto o tipo II, possuem um padrão de herança genética autossômica recessiva. (Neufeld & Muenzer, 2001, pp. 3421-3451; Martins, Dualibi & Norato, 2009, pp. 32-46; Muenzer, 2011, pp. 4-12; Lin, Chuang & Chen, 2014, pp. 9-10). Estima-se que a incidência global de MPS seja entre 1: 25.000 a 1: 52.000 nascidos vivos (Martins et al., 2009, pp 32-46; Turra & Schwartz, 2009, pp. 254-250, Khan et al., 2017, 227-240). No Brasil, entre 2004 e 2013, foram identificados 1069 pacientes com MPS (Federhen et al., 2015, p. 43).

Cada tipo de MPS possui heterogeneidade clínica significativa, mas algumas características são comuns a todos os tipos: problemas cardíacos, insuficiência respiratória, hepatoesplenomegalia, baixa estatura, atraso no desenvolvimento motor, perda auditiva, mobilidade articular limitada, macrocefalia, displasia esquelética, anormalidades faciais e dentárias, macroglossia e hérnias umbilicais e inguinais (Neufeld & Muenzer, 2001, pp. 3421-3451; Turra & Schwartz, 2009, pp. 254-250; Lin et al., 2014, pp 9-10). De acordo com estudos anteriores, a opacificação da córnea não é frequente com MPS II, III e IV, e o retardo mental não é comum com MPS IV e VI (Onçag, Ertan & Cal, 2006, pp. 335-340).

As principais alterações bucais descritas em indivíduos com MPS são: alterações do número e anatomia dos dentes decíduos e permanentes, defeitos do esmalte (dentes primários e permanentes), retardo de erupção dos dentes permanentes, dentes retidos, diastema, maloclusão (principalmente mordida aberta anterior e mordida cruzada). ) língua protuberante, ausência de selamento labial, respiração bucal, abertura oral limitada, bruxismo e cárie dentária (Lin et al., 2014, pp. 9-10; Ribeiro et al., 2014, pp. 57-69; Sarmiento et al., 2017, pp. 785-792). A saúde bucal desempenha papel fundamental na vida dos indivíduos com MPS. As doenças orais podem resultar em infecções e problemas nutricionais, respiratórios, de mastigação e de fala, aumentando o estado de saúde geral já

Universidad Nacional de Cuyo | Mendoza | Argentina 17, 18 y 19 de octubre de 2018  
debilitado (Fonseca, Santana, Vasconcelos, Diniz & Santos, 2014, pp. 2539-2546; Savitha, Saurabh, Krishnamoorthy, Nandan & Ambili, 2015, pp. 66-68).

Embora indivíduos com MPS sofram de vários distúrbios orofaciais, faltam estudos sobre as características desses distúrbios (Turra & schwartz, 2009, pp. 254-250; James, Hendriksz & Addison, 2014, pp. 51-58; Kantaputra, kayserili & Güven, 2014, pp. 263-268; Fonseca et al., 2014, pp. 2539-2546). A maioria dos estudos existentes são relatos de casos clínicos (Onçag et al., 2006, pp. 335-340; Antunes, Nogueira, Castro, Ribeiro & Souza, 2013, 157-167; Savitha et al., 2015, pp. 66-68, Torres et al., 2018, pp. 51-54).

## OBJETIVO

O objetivo do presente estudo foi descrever e comparar as características orais de crianças / adolescentes com e sem MPS. A hipótese foi de que crianças / adolescentes com SDM apresentam maior prevalência de cárie dentária, gengivite, má oclusão, anomalias dentárias e defeitos de desenvolvimento de esmalte (DDE) do que crianças / adolescentes sem MPS.

## METODOLOGIA

### *Desenho do estudo e características da amostra*

Foi realizado um estudo transversal com crianças / adolescentes com e sem MPS e seus respectivos pais / responsáveis. O universo do estudo incluiu 40 indivíduos com MPS tratados em dois centros de referência para MPS em Belo Horizonte, estado de Minas

Gerais, sudeste do Brasil. A escolha da localização resultou em uma amostra de conveniência (amostra não aleatória), onde os indivíduos foram selecionados com base em um julgamento de valor, em vez de aleatoriedade estatística. Tais amostras geralmente compreendem mais indivíduos que são mais acessíveis àqueles que realizam o estudo.

O grupo sem MPS foi atendido no ambulatório de pediatria de um hospital universitário de Belo Horizonte. Um grupo de comparação foi elaborado a partir deste conjunto de dados, individualmente pareados por idade e sexo (uma criança / adolescente sem MPS para cada criança / adolescente com MPS).

O software estatístico OpenEpi® foi utilizado para calcular a poder do teste para a amostra de 40 crianças / adolescentes com MPS. Foi utilizado um nível de significância de 0,05 e uma prevalência de 68,0% de problema oclusal em crianças / adolescentes com MPS e 32,0% para crianças / adolescentes sem MPS. O poder do teste foi de 0,911. Os valores de prevalência do problema oclusal foram obtidos no estudo piloto.

Os pais / responsáveis dos indivíduos selecionados foram contatados pessoalmente ou por telefone e, antes de serem convidados a participar do presente estudo, receberam uma explicação sobre o objetivo e a natureza da pesquisa. A coleta de dados foi realizada em uma clínica odontológica da Faculdade de Odontologia da UFMG em Belo Horizonte. A aquisição de dados envolveu um exame clínico oral e entrevistas com pais / responsáveis.

#### *Exame não clínico*

Os pais/responsáveis responderam a um questionário sobre os aspectos sociodemográficos e comportamentais de seus filhos. A categorização étnica foi determinada por meio de critérios estabelecidos pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística para cor da pele: branca, preta, parda ou amarela (IBGE, 2011). A posição econômica de cada família e escolaridade dos pais/responsáveis foi avaliada utilizando os Critérios de Classificação Econômica Brasileira (ABEP, 2012), agrupados em mais favorecidos economicamente (compreendendo classes sociais A e B), favorecidos (C) e menos favorecidos economicamente (classes D e E). A escolaridade da mãe (anos de estudo) foi definida com base em um ponto de corte de oito anos, que corresponde ao ensino primário no Brasil.

#### *Exame oral clínico*

As características orais das crianças/adolescentes foram avaliadas pelo exame clínico da experiência de cárie dentária, gengivite, má oclusão, anomalias dentárias e DDE. O tipo de MPS foi identificado a partir dos registros médicos do paciente.

A experiência de cárie dentária em dentições permanentes e decíduas foi avaliada usando os critérios diagnósticos da Organização Mundial de Saúde e medida usando o índice de dentes cariados, perdidos e obturados (ceod/CPOD) (OMS, 2013). A gengivite foi registrada como presente ou ausente com base no contorno e cor gengival (Lobene, Weatherford, Ross, Lamm & Menaker, 1986, pp 3-6).

A presença de anomalias dentárias e maloclusões foi baseada em estudos da Organização Mundial da Saúde (OMS) (WHO, 2013) e Oliveira, Paiva, Campos e Czeresnia (2008, pp. 262-268): alterações do overjet (protrusão, mordida cruzada anterior, ausente), overbite (overbite profundo, mordida aberta anterior, ausente, topo a topo) e mordida cruzada posterior. Quando pelo menos uma condição foi diagnosticada, o sujeito foi classificado como apresentando a anomalia de má oclusão decorrente de uma variação na oclusão vertical ou transversal. Overbite, overjet e mordida cruzada posterior foram identificados através de exame clínico. O DDE foi avaliado de acordo com a opacidade

Universidad Nacional de Cuyo | Mendoza | Argentina 17, 18 y 19 de octubre de 2018  
difusa do índice DDE modificado, a opacidade demarcada e a hipoplasia do esmalte (índice DDE, 1992).

O exame clínico foi realizado pelo pesquisador TDD. Foi realizado com o paciente sentado em uma cadeira odontológica convencional sob iluminação padrão. O examinador utilizou equipamento de proteção pessoal adequado para evitar infecção cruzada. Espelhos bucais (PRISMA®, São Paulo, Brasil) e uma sonda do Índice Comunitário Periodontal (WHO-621; Trinity, Campo Mourão, PA, Brasil) foram utilizados para o exame odontológico. Radiografia não foi utilizada.

### *Exercício de calibração*

Um exercício de calibração e treinamento foi realizado em duas etapas antes do estudo. A primeira etapa incluiu uma discussão teórica sobre o diagnóstico de cárie dentária, gengivite, má oclusão, anomalias dentárias e DDE. Cada critério de diagnóstico foi definido e discutido usando slides (Rigby, 2000, pp. 339-344; Kirkwood & Stern, 2016). Especialistas em odontopediatria e ortodontia foram tomados como padrão ouro para o referencial teórico e exame clínico oral. O treinamento com slides foi realizado em duas ocasiões diferentes, com intervalo de uma semana entre as sessões. A análise dos dados envolveu o cálculo dos coeficientes Kappa (0,76-0,98).

A segunda etapa foi o exame clínico. Cinco crianças/adolescentes com MPS e cinco sem MPS de um dos centros de referência para pacientes com MPS e do Ambulatório de Pediatria participaram deste exercício. Eles foram examinados e após um intervalo de duas semanas foram reexaminados para calcular a concordância intraexaminador (Rigby, 2000, pp. 339-344). Os resultados do teste Kappa foram muito bons, com pontuação de 0,91 para índice CPOD, 0,93 para má oclusão, 0,92 para gengivite, 0,95 para anomalias dentárias e 0,89 para DDE. O examinador foi, portanto, considerado capaz de realizar o estudo principal.

### Estudo piloto

Um estudo piloto foi realizado durante a segunda etapa de calibração para analisar a metodologia e a logística da pesquisa. Os resultados do estudo piloto indicaram que nenhuma mudança na metodologia foi necessária. A amostra deste estudo piloto foi incluída no estudo principal.

### *Análise estatística*

Os dados foram analisados no software Statistical Package for the Social Sciences (SPSS for Windows, versão 20.0, SPSS Inc, Chicago, IL, EUA). Após análise descritiva, a análise bivariada foi utilizada para avaliar as associações entre os grupos e as variáveis independentes. Isso foi realizado pelos testes do qui-quadrado e Wilcoxon ( $p < 0,05$ ).

### **RESULTADOS**

O presente estudo avaliou 29 pares de crianças/adolescentes com MPS e seus pais/responsáveis, o que representou 72,5% do universo de estudo previamente definido. Houve 11 perdas por causa de recusa, morte ou outras razões. Um total de 29 crianças/adolescentes sem SDM e seus respectivos pais / responsáveis também participaram do estudo.

Os pacientes com e sem MPS tinham entre três e 21 anos. A média de idade foi de 13,9 anos (+7,2) e a mediana de 14,0 anos. A maioria das crianças / adolescentes era do sexo masculino (58,6%), tinha pele preta/parda (70,7%) e era de posição socioeconômica mais favorecida ou mais favorecida (89,7%). Nenhum dos pacientes examinados tinha histórico de tratamento ortodôntico. A idade dos pais/responsáveis variou de 23 a 59 anos, com média de 40,9 anos (+9,0) e mediana de 40,0 anos. A maioria tinha oito anos ou mais de escolaridade (67,2%) e se declarou mãe da criança / adolescente (93,1%).

A Tabela 1 mostra a homogeneidade entre os grupos pareados por sexo e idade ( $p > 0,05$ ). Os grupos também foram semelhantes quanto às variáveis de cor da pele e posição econômica ( $p > 0,05$ ).

Tabela 1. Distribuição das crianças / adolescentes de acordo com a presença de MPS (N = 58).

| Variável individual | Grupo            |                  | Valor de P* |
|---------------------|------------------|------------------|-------------|
|                     | Com MPS<br>n (%) | Sem MPS<br>n (%) |             |
| Sexo                |                  |                  |             |
| Masculino           | 17 (50,0)        | 17 (50,0)        | 1,000       |
| Feminino            | 12 (50,0)        | 12 (50,0)        |             |

| Universidad Nacional de Cuyo   Mendoza   Argentina |           | 17, 18 y 19 de octubre de 2018 |       |
|--|-----------|--------------------------------|-------|
| Idade (anos)                                       |           |                                |       |
| 3-12   | 13 (50,0) | 13 (50,0)                      |       |
| 13-21  | 16 (50,0) | 16 (50,0)                      | 1,000 |
| Cor da pele  |           |                                |       |
| Branco   | 9 (52,9)  | 8 (47,1)                       |       |
| Negra/ Parda                                       | 20 (48,8) | 21 (51,2)                      | 0,772 |
| Condição Socioeconomica                            |           |                                |       |
| Mais favorecida                                    | 13 (56,5) | 10 (43,5)                      |       |
| Favorecida   | 14 (48,3) | 15 (51,7)                      | 0,311 |
| Menos Favorecida                                   | 2 (33,3)  | 4 (66,7)                       |       |

\* X<sup>2</sup> Test (5% nível de significância)

A Tabela 2 mostra a comparação da experiência de cárie dentária entre crianças/adolescentes com MPS e sem MPS. Houve diferenças significativas na experiência de cárie dentária entre os grupos ( $p < 0,001$ ). O grupo MPS experimentou mais experiência de cárie (média = 3,24 DP = + 0,80) em comparação com o grupo sem MPS (média = 2,48 DP = ± 0,80). A diferença estatisticamente significativa ( $p = 0,002$ ) foi observada entre o número médio de dentes cheios nos dois grupos (grupo MPS: 1,55 DP ± 0,63 vs No grupo MPS: 1,86 DP = ± 0,56).

Tabela 2. Distribuição da média de experiência de cárie e componentes cariados, perdidos e obturados de crianças / adolescentes de acordo com a presença de MPS (N = 58)

| Variável Independente | GRUPO        |              | P value* |
|-----------------------|--------------|--------------|----------|
|                       | Com MPS      | Sem MPS      |          |
| Experiência de Cárie  | 3,24 (±0,80) | 2,48 (±0,80) | < 0,001  |
| Cariado               | 1,07 (±0,32) | 0,76 (±0,26) | 0,163    |
| Perdido               | 0,31 (±0,16) | 0,17 (±0,17) | 0,171    |
| Obturado              | 1,55 (±0,63) | 1,86 (±0,56) | 0,002    |

Wilcoxon Test (5% nível de significância)

Os resultados da análise bivariada comparando outras condições clínicas orais de pacientes com e sem MPS são mostrados na tabela 3. A maioria das condições bucais demonstrou fortes associações brutas com a condição genética ( $p < 0,05$ ). A chance de ser diagnosticado com má oclusão, anomalia dentária e / ou gengivite foi maior no grupo de crianças e adolescentes com MPS.

Tabela 3. Frecuência absoluta e relativa das características dentárias de crianças/ adolescentes (n=58)

\* $\chi^2$  Test (5% nível de significância) / \*\*95% IC: Intervalo de Confiança

| Variável independente    | GRUPO            |                  | P value* | Odds Rattio ( 95% IC)** |
|--------------------------|------------------|------------------|----------|-------------------------|
|                          | Com MPS<br>n (%) | Sem MPS<br>n (%) |          |                         |
| <b>Gengivite</b>         |                  |                  |          |                         |
| Presente                 | 28 (56.0)        | 22 (44.0)        | 0.040    | 3.42 (0.08-13.43)<br>1  |
| Ausente                  | 1 (12.5)         | 7 (87.5)         |          |                         |
| <b>Má oclusão</b>        |                  |                  |          |                         |
| Presente                 | 24 (61.5)        | 15 (38.5)        | 0.011    | 4.48 (1.33-14.99)<br>1  |
| Ausente                  | 5 (26.3)         | 14 (73.7)        |          |                         |
| <b>Anomalia Dentária</b> |                  |                  |          |                         |
| Presente                 | 17 (73.9)        | 6 (26.1)         | 0.003    | 5.43 (1.69-17.38)<br>1  |
| Ausente                  | 12 (34.3)        | 23 (65.7)        |          |                         |
| <b>DDE</b>               |                  |                  |          |                         |
| Presente                 | 16 (55.2)        | 13 (44.8)        | 0.430    | 1.51 (0.53-4.26)<br>1   |
| Ausente                  | 13 (44.8)        | 18 (55.2)        |          |                         |

\* $\chi^2$  Test (5% nível de significância) / \*\*95% IC: Intervalo de Confiança

Os tipos de má oclusão identificados em 39 pacientes foram alterações de overjet (53,4%), overbite (55,2%) e mordida cruzada posterior (12,1%). Um total de 23 pacientes sofreu de alguma forma de anomalia dentária. As anomalias dentárias diagnosticadas foram giroversão (69,5% / n = 16), agenesia (17,4% / n = 4) e outras (dentes conóides e microdontia) (13,1% / n = 3).

## DISCUSSÃO

Os resultados do presente estudo suportam a hipótese de que crianças/adolescentes com MPS têm maior chance de sofrer de experiência de cárie dentária, gengivite, má oclusão e anomalias dentárias do que indivíduos sem MPS. Essa diferença está provavelmente relacionada às características oclusais e faciais e às anormalidades de desenvolvimento presentes na população com MPS. Alterações articulares e dentárias, bem como deformidades esqueléticas são encontradas na maioria dos pacientes com MPS (Onçag et al., 2006, pp. 335-340; Ribeiro et al., 2014, pp. 57-69).

Por essa razão, o comprometimento estético e funcional da região orofacial é comum em indivíduos com MPS (Onçag et al., 2006, pp. 335-340; Turra & Schwart, 2009, p.254-260; Oussoren, Marcas, Ruijet, Der Ploeg & Reuser, 2011, pp. 1542-1556; Fonseca et al., 2014, pp. 2539-2546). Além disso, à semelhança de outros indivíduos com necessidades especiais, os indivíduos com MPS podem enfrentar dificuldades e se deparar com barreiras ao acessar o atendimento odontológico e utilizar os serviços odontológicos públicos e privados (Allison & Lawrence, 2004, pp. 99-106; Oliveira et al. al., 2008, pp. 1-8; Ribeiro et al., 2014, pp. 57-69; Brauna, Abreu, Resende & Castilho, 2016, p.79).

De fato, os resultados do presente estudo apoiam essa hipótese. Enquanto foi observado que pacientes sem MPS tinham mais restaurações do que indivíduos com MPS, essa diferença não foi observada para cáries não tratadas. Isso pode ser um reflexo da falta de acesso a serviços odontológicos de indivíduos com MPS. Da mesma forma, observou-se que o grupo com MPS apresentou um índice maior de DMFT / CPOD do que crianças / adolescentes brasileiros na mesma faixa etária. Dados da última pesquisa nacional de saúde bucal brasileira mostram que crianças / adolescentes de cinco a 19 anos de idade residentes em Belo Horizonte apresentam índice médio de cpu / CPOD de 1,10 (IC: 0,84-1,36) e 2,40 (1,80-3,00), respectivamente (SB2010 , 2011).

Estudos realizados em diferentes partes do mundo mostraram que os indivíduos com deficiência têm maiores taxas de experiência de cárie do que seus irmãos (Allison &

Universidad Nacional de Cuyo | Mendoza | Argentina 17, 18 y 19 de octubre de 2018  
Lawrence, 2004, pp. 99-106; Fung, Lawrence & Allison, 2008, pp. 85-91). McGovern et al., 2010, pp. 322-329; Oliveira et al., 2013, pp. 262-268). A ineficiência na assistência odontológica oferecida às pessoas com necessidades especiais pode ser atribuída a vários fatores, como: falta de conhecimento e preparo dos profissionais para o cuidado desses pacientes, informações inadequadas sobre o estado de saúde bucal e necessidades dentárias, dificuldades financeiras, negligência tratamento odontológico pelos serviços de saúde e o descrédito da importância da saúde bucal e dos cuidadores ou responsáveis, e proximidade com as clínicas odontológicas (Allison e Lawrence, 2004, pp. 99-106; Academia Canadense de Ciências da Saúde, 2014, p. 77) .

Uma alta prevalência de má oclusão entre os pacientes com MPS (61,5%) também foi identificada em um estudo de Kantaputra et al., (2014, pp. 263-268). Utilizando exame radiográfico clínico e panorâmico, os autores avaliaram 17 pacientes tailandeses, turcos e indianos com MPS e encontraram que 87,0% sofriam de alguma forma de má oclusão. Outros estudos também identificaram uma alta prevalência de má oclusão em indivíduos com MPS (Onçag et al., 2006, pp. 335-340; Turra & Schwart, 2009, pp. 254-260; McGovern et al., 2010, p. 322 -329; Fonseca et al., 2014, pp. 2539-2546; Ribeiro et al., 2014, pp. 57-69). Ao comparar os dados obtidos neste estudo com os dados apresentados pela pesquisa nacional de saúde bucal brasileira, observou-se que a má oclusão entre crianças / adolescentes brasileiros foi semelhante ao percentual de má oclusão identificado no grupo sem MPS (21,9% - 38,8%) ( SB2010, 2011).

Fatores ambientais e comportamentais têm grande influência no desenvolvimento de deformidades nos lábios, língua, mandíbula, palato duro e arcada dentária de indivíduos com MPS. É importante, portanto, que esse grupo populacional receba o mais rapidamente possível tratamento pediátrico, otorrinolaringológico, fonoaudiológico e odontológico (Turra & Schwart, 2009, 254-260; Ribeiro et al., 2014, pp. 57-69). Um estudo brasileiro descobriu que a ingestão de apenas alimentos pastosos até os dois anos de idade era comum entre 78 pacientes com MPS. Este hábito contribui para uma baixa qualidade da mastigação (lábios afastados, velocidade extremamente lenta), alterações no desenvolvimento do sistema estomatognático e no aparecimento de más oclusões de mordida aberta e mordida cruzada (Turra & Schwart, 2009, pp. 254-260).

O tratamento ortodôntico e protético pode melhorar esteticamente a vida do indivíduo, estabelecendo uma oclusão satisfatória (Onçag et al., 2006, pp. 335-340). Um estudo de caso descrito por Kuratani et al., (2005, pp. 881-887), mostrou como o tratamento ortodôntico precoce poderia ser bem sucedido em melhorar a capacidade de mastigação de um paciente com MPS IV.

A maioria da população com MPS no presente estudo apresentou algum tipo de anomalia dentária (73,9%), sendo os giroversões e agenesia os mais comuns. McGovern et al., (2010, pp. 322-329), avaliaram a cavidade bucal de 25 pacientes com MPS e também encontraram alta prevalência de anomalias dentárias, sendo a maioria hipodontia e microdontia. Outros autores descreveram como as anomalias dentárias, como agenesia, microdontia e dentes conóides, são muito comuns nesse grupo populacional (James et al., 2012, pp. 51-58; Lin et al., 2014, pp. 1-10).

Os resultados do presente estudo mostraram que a prevalência de gengivite foi maior entre os pacientes com MPS. Este resultado foi estatisticamente significativo e semelhante a outros estudos (Rolling, Clausen, Nyvad e Sidet-Pedersen, 1999, pp. 219-224; Hingston, Hunter & Drage, 2006, pp. 207-212; MCGovern et al., 2010, 322-329). Uma das possíveis explicações para isso é que, devido à sua deficiência, a responsabilidade da higiene bucal diária de indivíduos com MPS recai sobre seus pais/responsáveis, que nem sempre conseguem realizar essa tarefa, ou que podem não ter recebido informações sobre o assunto. a importância de escovar os dentes de seus filhos ou a melhor maneira de realizar essa tarefa. Vários autores enfatizaram a importância de fornecer informações aos cuidadores, juntamente com treinamento sobre como remover a placa em uma pessoa com deficiência (Turra & Schwart, 2009, pp. 254-260; OMS, 2011; Antunes et al., 2013, pp. 157-167; Oliveira et al., 2013, pp. 262-268; Kantaputra et al., 2014, pp. 263--268; Savitha et al., 2015, pp. 66-68; Brauna et al. , 2016, p.79).

Os pacientes participantes deste estudo foram recrutados em dois centros de referência em tratamento de MPS no estado de Minas Gerais. Portanto, a amostra, apesar de pequena, é representativa de indivíduos com MPS residentes no estado de Minas Gerais, Brasil. Outra força do estudo foi a correspondência de indivíduos um para um, na qual as características orais de uma pessoa com MPS e sem MPS puderam ser comparadas, permitindo a exclusão de fatores normalmente associados à condição dentária. Tais comparações permitiram o controle da idade, sexo, etnia e situação econômica da população estudada, todas relacionadas às características orais estudadas.

O monitoramento regular de indivíduos com MPS por uma equipe de profissionais é vital. Essa equipe deve incluir um pediatra, um clínico, um geneticista, um pneumologista, um otorrinolaringologista, um oftalmologista, um ortopedista, um neurologista, um fisioterapeuta, um dentista, um fonoaudiólogo e um psicólogo. Esse monitoramento pode diminuir os sintomas da MPS, melhorando a qualidade de vida desse grupo populacional (Onçag et al., 2006, pp. 335-340; Martins et al., 2009, pp. 32-46; MCGovern et al., 2010, pp. 322-329; Lin et al., 2014, pp. 1-10). Segundo esses autores, possíveis complicações

associadas a alterações orofaciais e doenças dentárias podem ser identificadas, prevenidas e tratadas precocemente. Savitha et al. (2015, pp. 66-68) confirmaram a importância da assistência odontológica no manejo da MPS, bem como o papel fundamental que os dentistas, especialmente odontopediatras, têm no processo de diagnóstico e tratamento das crianças que sofrem de esta condição.

Indivíduos com deficiência enfrentam disparidades nos serviços de saúde disponíveis para eles e geralmente têm mais necessidades não atendidas do que a população em geral. É vital que os obstáculos que dificultam o acesso de tais indivíduos aos cuidados de saúde sejam removidos, proporcionando programas de saúde mais inclusivos e acessíveis (Allison & Lawrence, 2004, pp. 99-106; Fung et al., 2008, pp. 85-91). ; OMS, 2011; Academia Canadense de Ciências da Saúde, 2014, p. 77; Brauna et al., 2016, p.79).

Apesar dos avanços na assistência médica oferecida a esse grupo populacional, a assistência odontológica continua sendo uma necessidade não atendida, pouco pesquisada e sub-documentada. A saúde bucal das pessoas com deficiência não é apenas prejudicada pela deficiência e suas conseqüências, mas também pelas limitações ao acesso aos serviços odontológicos (Rolling et al., 1999, pp. 219-224; Hingston et al., 2006, p. 207). 212; Oliveira et al., 2008, pp. 1-8; OMS, 2011; Oliveira et al., 2013, pp. 262-268; Brauna et al., 2016, p.79).

Um dos principais desafios apresentados pela MPS atualmente é a raridade da doença, seus sinais e sintomas. Essa falta de conhecimento leva ao diagnóstico tardio e muitas vezes incorreto. A conscientização e disseminação da doença é extremamente importante, pois quanto mais cedo o paciente for diagnosticado, mais cedo sua qualidade de vida poderá ser melhorada. Mais pesquisas são necessárias para explorar a dinâmica envolvida no atendimento odontológico para pessoas com MPS. Uma compreensão das características orais de crianças/adolescentes com MPS pode potencialmente facilitar uma melhor assistência a esse grupo populacional, com o objetivo de melhorar a saúde bucal de pacientes com MPS.

## CONCLUSÃO

O presente estudo constatou que houve maior experiência de cárie dentária e prevalência de gengivite, má oclusão e anomalias dentárias entre indivíduos com MPS do que em indivíduos sem MPS.

## REFERÊNCIAS

1. Andressa Federhen, Carla de Cássia Cascaes Batista, Maira Burin, Sandra

Leistner-Segal, Ursula Matte, Célio Rafaelli, Fernanda Bender, Ana Carolina Brusius, Gabriela Pasqualim, Roberto Giugliani. (2015). MPS I and MPS II: Minimal estimated incidence in Brazil and comparison to the rest of the world. Abstracts / Molecular Genetics and Metabolism 114 S11–S130.

2. A review of the developmental defects of enamel index (DDE index). (1992). Commission on Oral Health, Research & Epidemiology. Report of an FDI Working Group. Int Dent J;42:411-26.

3. Allison PJ, Lawrence HP. (2004). A paired comparison of dental care in Canadians with Down syndrome and their siblings without Down syndrome. Community Dent Oral Epidemiol;32:99-106.

4. Antunes LA, Nogueira AP, Castro GF, Ribeiro MG, de Souza IP. (2013). Dental findings and oral health status in patients with mucopolysaccharidosis: a case series. Acta Odontol Scand;71:157-67.

5. Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP). (2018). Critério de Classificação Econômica Brasil. São Paulo. 2012. <http://www.abep.org/novo/Content.aspx?ContentID=301>. Accessed April 14, 2018.

6. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação Nacional de Saúde Bucal. SB2010. (2011). Pesquisa Nacional de Saúde Bucal. Resultados principais. Brasília, DF: MS,. [http://189.28.128.100/dab/docs/geral/projeto\\_sb2010\\_relatorio\\_final.pdf](http://189.28.128.100/dab/docs/geral/projeto_sb2010_relatorio_final.pdf). Accessed December 14, 2017.

7. Braúna APVS, Abreu MHNG, Resende VLS, Castilho LS. (2016). Risk factors for dental caries in children with developmental disabilities. Braz Oral Res;30(1):e79.

8. Canadian Academy of Health Sciences. Improving access to oral health care for vulnerable people living in Canada. 2014. 77p.

[http://www.cahsacss.ca/wpcontent/uploads/2014/09/Access\\_to\\_Oral\\_Care\\_FINAL\\_REPORT\\_EN.pdf](http://www.cahsacss.ca/wpcontent/uploads/2014/09/Access_to_Oral_Care_FINAL_REPORT_EN.pdf). Accessed April 12, 2018.

9. Fonseca FR, de Santana Sarmiento DJ, Vasconcelos Medeiros PF, Diniz DN, dos Santos MT. (2014). Patients with mucopolysaccharidosis have tendencies towards vertical facial growth. J Oral Maxillofac Surg;72:2539-46.

10. Fung K, Lawrence H, Allison P. (2008). A paired analysis of correlates of dental restorative care in siblings with and without Down syndrome. Spec Care Dentist;28:85-91.

11. Hingston EJ, Hunter ML, Hunter B, Drage N. (2006). Hurler's syndrome: dental

findings in a case treated with bone marrow transplantation in infancy. *Int J Paediatr Dent*;16:207-12.

12. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística - IBGE. Características étnico-raciais da população. Rio de Janeiro. 2011.

[http://portal.mte.gov.br/data/files/8A7C816A316B688101318AB565C54F14/P\\_CERP2008.pdf](http://portal.mte.gov.br/data/files/8A7C816A316B688101318AB565C54F14/P_CERP2008.pdf). Accessed April 14, 2018.

13. James A, Hendriksz CJ, Addison O. (2012). The oral health needs of children, adolescents and young adults affected by a mucopolysaccharide disorder. *JIMD Rep*;2:51-8.

14. J. Muenzer. (2011). Overview of the mucopolysaccharidoses, *Rheumatology (Oxford)*. 2011 50 (Suppl. 5).; 4:12.

15. Kantaputra PN, Kayserili H, Güven Y et al. (2014). Oral manifestations of 17 patients affected with mucopolysaccharidosis type VI. *J Inherit Metab Dis*;37:263-8.

16. Khan SA, Peracha H, Ballhausen D, Wiesbauer A, Rohrbach M, Gautschi M, Mason RW, Giugliani R, Suzuki Y, Orii KE, Orii T, Tomatsu S. (2017). Epidemiology of mucopolysaccharidoses. *Mol Genet Metab*. Jul;121(3):227-240

17. Kirkwood BR, Stern J. In: *Essentials of Medical Statistics*. 2ed. London: Blackwell, 2003. 501p. <https://www.ufpe.br/ppgero/images/documentos/stata.pdf>. Accessed April 24, 2018.

18. Kuratani T, Miyawaki S, Murakami T, Takano-Yamamoto T. (2005). Early orthodontic treatment and long-term observation in a patient with Morquio syndrome. *Angle Orthod*;75:881-7.

19. Lin HY, Chuang CK, Chen MR et al. (2014). Natural history and clinical assessment of Taiwanese patients with mucopolysaccharidosis IVA. *Orphanet J Rare Dis*;9:1-10.

20. Lobene RR, Weatherford T, Ross NM, Lamm RA, Menaker L. (1986). A modified gingival index for use in clinical trials. *Clin Prev Dent*;8:3-6

21. Martins AM, Dualibi AP, Norato D et al. (2009). Guidelines for the management of Mucopolysaccharidosis Type I. *J Pediatr*;155:S32-46.

22. McGovern E, Owens L, Nunn J, Bolas A, Meara AO, Fleming P. (2010). Oral features and dental health in Hurler Syndrome following hematopoietic stem cell

23. Neufeld EF, Muenzer J. (2001). The mucopolisaccharidosis. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly S, Valle D, Childs B, Kinzler KW, editores. *The metabolic and molecular basis of inherited disease*. 8 ed. New York: McGraw-Hill;. p. 3421-52.

24. Oliveira AC, Paiva SM, Campos MR, Czeresnia D. (2008). Factors associated with malocclusions in children and adolescents with Down syndrome. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*;133:489e1-e8.

25. Oliveira JS, Prado Jr RR, Lima KRS, Amaral HO, Moita Neto JM, Mendes RF. (2013). Intellectual disability and impact on oral health: a paired study. *Spec Care Dentist*;33:262-8.

26. Onçag G, Ertan Erdinc AM, Cal E. (2006). Multidisciplinary treatment approach of Morquio syndrome (Mucopolysaccharidosis Type IVA). *Angle Orthod*;76:335-40.

27. Oussoren E, Brands MM, Ruijter GJ, der Ploeg AT, Reuser AJ. (2011). Bone, joint and tooth development in mucopolysaccharidoses: relevance to therapeutic options. *Biochim Biophys Acta*;1812:1542-56.

28. Ribeiro EM, Fonteles CS, Freitas AB, da Silva Alves KS, Monteiro AJ, da Silva CA. (2014). A clinical multicenter study of orofacial features in 26 Brazilian patients with different types of Mucopolysaccharidosis. *Cleft Palate Craniofac J*;11:57-69.

29. Rigby AS. (2000). Statistical methods in epidemiology. Towards an understanding of the kappa coefficient. *Disabil Rehabil*;22:339-44.

30. Rolling I, Clausen N, Nyvad B, Sindet-Pedersen S. (1999). Dental findings in three siblings with Morquio's syndrome. *Int J Paediatr Dent*;9:219-24.

31. Savitha NS, Saurabh G, Krishnamoorthy SH, Nandan S, Ambili A. Hunter's syndrome: (2015). A case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*;33:66-8.

32. Sarmiento DJS, de Araújo TK, Mesquita GQTB, Diniz DN, Alves Fonseca FR, Medeiros PFV, Santos MTBRD, Godoy GP. (2018). Occlusal Features in Patients With MPS. *J Oral Maxillofac Surg. J Oral Maxillofac Surg. Apr*;76(4):785-792

33. Torres RO, Pintor AVB, Guedes FR, Freitas-Fernandes LB, Barth AL, Horovitz DDG, de Souza IPR. (2018). Oral and craniofacial manifestations in a Hunter syndrome patient with hematopoietic stem cell transplantation: A case report. *Spec Care Dentist. Jan*;38(1):51-54.

34. Turra GS, Schwartz VD. (2009). Evaluation of orofacial motricity in patients with

Universidad Nacional de Cuyo | Mendoza | Argentina 17, 18 y 19 de octubre de 2018  
mucopolysaccharidosis: a cross-sectional study. J Pediatr;85:254-60. [Portuguese]

35. World Health Organization (WHO). Oral Health Surveys. 5 ed. Geneva: World Health Organization. 2013. 125p.\_  
[http://www.who.int/oral\\_health/publications/9789241548649/en/](http://www.who.int/oral_health/publications/9789241548649/en/). Accessed April 14, 2018.

36. World Health Organization (WHO). World report on disability. Geneva: World Health Organization. 2011. 326p.\_  
[http://whqlibdoc.who.int/publications/2011/9789240685215\\_eng.pdf](http://whqlibdoc.who.int/publications/2011/9789240685215_eng.pdf). Accessed April 04, 2018.

### **FINANCIAMIENTO**

Este estudo foi apoiado pela Coordenação Nacional de Educação Superior (CAPES), a Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de Minas Gerais (FAPEMIG), pelo Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq).

