



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DO PACIENTE COM MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO  
IIA E SUAS IMPLICAÇÕES PARA O TRATAMENTO ODONTOLÓGICO: RELATO DE  
CASO.**

JÉSSICA SARAIVA BIANCARDINI

Manaus - AM

2019

UNIVERSIDADE DO ESTADO DO AMAZONAS – UEA  
ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE – ESA  
CURSO DE GRADUAÇÃO EM ODONTOLOGIA

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DO PACIENTE COM MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO  
IIA E SUAS IMPLICAÇÕES PARA O TRATAMENTO ODONTOLÓGICO: RELATO DE  
CASO.**

JÉSSICA SARAIVA BIANCARDINI

Relato de caso apresentado para aprovação Trabalho de Conclusão de Curso I ministrada pela Profa. Dra. Maria da Conceição Freitas Santos, Dr. Evandro da Silva Bronzi e Msc. Ana Patrícia Pereira no curso de graduação em Odontologia.

Orientador(a): Profa. Dra. Gimol Benchimol de Resende Prestes.

Coorientador(a): Profa. Msc. Eliane de Oliveira Aranha

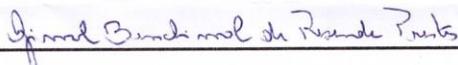
Manaus - AM

2019

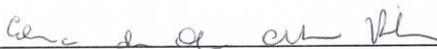
**TERMO DE APROVAÇÃO**

A Ac. **Jéssica Saraiva Biancardini** foi aprovada mediante apresentação de conteúdo teórico e oral do trabalho intitulado: **Mucopolissacaridose tipo II: relato de caso clínico**, considerado o mesmo, seu Trabalho de Conclusão de Curso.

**BANCA EXAMINADORA**



Profa. Dra. Gimol Benchimol de Resende Prestes (**Orientadora**)

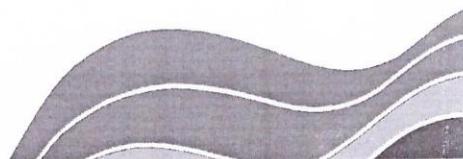


Profa. Dra. Eliane de Oliveira Aranha Ribeiro



Profa. Dra. Keuly Sousa Soares

Manaus, 12 de junho de 2019



## DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho a **Deus**, meu refúgio e fortaleza. *“Tudo posso naquele que me fortalece”. Filipenses 4:13.*

## AGRADECIMENTOS

A Deus que me permitiu que tudo isso acontecesse, ao longo de minha vida, e não somente nestes anos como universitária, mas que em todos os momentos é o maior mestre que alguém pode conhecer.

Agradecer aqueles que não medem esforços para me oferecer o melhor: meus incríveis pais Angela Maria Matos do Nascimento e Julio Menezes Saraiva, por nunca me negarem nada, por estarem sempre a postos para me ajudar e por serem completamente presentes em todas as fases da minha vida.

Ao meu ex-marido, Victor Hugo Biancardini, e sua família por todo o apoio prestado durante a faculdade, me apoiaram para que eu não desistisse mesmo após o nascimento de nosso filho, Arthur.

A minha orientadora, professora Gimol Benchimol, e coorientadora, a professora Eliane de Oliveira, pelo apoio e confiança depositados em mim, para a elaboração deste trabalho.

As professoras da grade de Pacientes com Necessidades Especiais da UEA, por todo o ensinamento e todo conhecimento passado.

Aos professores desta casa por me proporcionarem o conhecimento não apenas racional, mas a manifestação do caráter e afetividade da educação no processo de formação profissional, por tanto que se dedicaram a mim e aos meus colegas, não somente por terem me ensinado, mas por terem me feito aprender. A palavra mestre, nunca fará justiça aos professores dedicados aos quais sem nominar terão o meu eterno agradecimento.

Agradeço a minha dupla de clínica, Eduarda Fortes, que teve paciência para me ouvir e me aturar em todos os nossos dias de atendimento, com quem compartilhei alegrias e tristezas e aprendi muito durante o convívio.

Aos pacientes, por serem as peças principais, por serem os grandes responsáveis pelo meu aprendizado.

A esta universidade, seu corpo docente, direção e administração que oportunizaram a janela que hoje vislumbro um horizonte superior, eivado pela acendrada confiança no mérito e ética aqui presentes.

A todos que direta ou indiretamente fizeram parte da minha formação, o meu muito obrigado.

“Mas é claro que o sol vai voltar amanhã,  
mais uma vez, eu sei.  
Escuridão já vi pior, de endoidecer gente sã  
Espera que o sol já vem.  
Tem gente que está do mesmo lado que você,  
mas deveria estar do lado de lá.  
Tem gente que machuca os outros.  
Tem gente que não sabe amar.  
Tem gente enganando a gente.  
Veja nossa vida como está,  
mas eu sei que um dia a gente aprende.  
Se você quiser alguém em quem confiar.  
Confie em si mesmo.  
Quem acredita sempre alcança.”

(Renato Russo/Flávio Venturini)

## RESUMO

A Mucopolissacaridose (MPS) é uma doença descrita pelo erro inato do metabolismo de glicosaminoglicanos (GAGs). A MPS II ou Síndrome de Hunter, é causada pela deficiência da enzima iduronato-2-sulfatase (I2S) e é a forma mais comum de MPS. Caracterizado por envolvimento de sistemas nervoso, cardiovascular, respiratório e mucoesquelético, juntamente com numerosas manifestações orais. O objetivo desse estudo é descrever características clínicas do MPS e apresentar o caso de um paciente com a síndrome de Hunter. Paciente M.A.O.S, gênero masculino, 15 anos de idade compareceu a clínica de Pacientes com Necessidades Especiais da Policlínica Odontológica da Universidade do Estado do Amazonas onde foi realizado a anamnese, exame clínico e posterior tratamento odontológico necessário para a condição clínica apresentada pelo paciente. Evidenciamos a importância dos cirurgiões-dentistas no diagnóstico e no planejamento do tratamento de pacientes diagnosticados com tais condições sistêmicas e percebemos a importância de integrar a equipe multidisciplinar visando à melhora da qualidade de vida.

Termos de indexação: Mucopolissacaridose. Tratamento Odontológico. Paciente com Necessidades Especiais.

## **ABSTRACT**

Mucopolysaccharidosis (MPS) is a disease described by the innate error in the metabolism of glycosaminoglycans (GAGs). MPS II or Hunter's Syndrome is caused by deficiency of the iduronate-2-sulfatase (I2S) enzyme and is the most common form of MPS. Characterized by involvement of nervous, cardiovascular, respiratory and musculoskeletal systems, along with numerous oral manifestations. The objective of this study is to describe the clinical characteristics of MPS and present the case of a patient with Hunter syndrome. Patient M.A.O.S, male, 15 years old, attended the clinic of Patients with Special Needs of the Dental Polyclinic of the State University of Amazonas, where anamnesis, clinical examination and subsequent dental treatment necessary for the clinical condition presented by the patient were performed. We highlight the importance of dentists in the diagnosis and planning of the treatment of patients diagnosed with such systemic conditions and we realize the importance of integrating the multidisciplinary team aiming at improving the quality of life.

Index terms: Mucopolysaccharidosis. Dental Treatment. Patient with Special Needs.

## LISTA DE SIGLAS

Sociedade Brasileira de Mucopolissacaridoses.....	SBMPS
Mucopolissacaridose.....	MPS
Mucopolissacaridose tipo II.....	MPSII
Glicosamioglicanos.....	GAG
Iduronato-2-Sulfatase.....	I2S
Sistema Nervoso Central.....	SNC
Policlínica Odontológica da Universidade do Estado do Amazonas.....	POU-UEA

## LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Paciente com "mãos em garra". .....	18
Figura 2: Macroglossia, interposição lingual, mordida aberta e lábios grossos característicos de paciente acometido de MPSII. ....	19
Figura 3: Acúmulo de placa bacteriana: A- Arcada superior. B- Arcada inferior. ....	20
Figura 4: Resultado após procedimento de raspagem supragengival. ....	20
Figura 5: Procedimento de profilaxia sendo realizado. ....	21
Figura 6: Procedimento de profilaxia: A - Arcada inferior. B - Arcada superior.....	22

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO .....	11
2. OBJETIVOS .....	13
2.1 Objetivo Geral.....	13
2.2 Objetivos Específicos .....	13
3. REVISÃO DE LITERATURA .....	14
4. RELATO DE CASO CLÍNICO .....	18
5. DISCUSSÃO .....	23
6. CONCLUSÃO.....	25
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	26
ANEXOS.....	28

## 1. INTRODUÇÃO

A Mucopolissacaridose (MPS) é uma doença descrita pelo erro inato do metabolismo de glicosaminoglicanos, que ocorre pela falta de alguma enzima que degrada este tipo de molécula nos lisossomos. As MPS possuem um caráter multissistêmico devido ao acúmulo intralisossomial progressivo de glicosaminoglicanos em diferentes tecidos do corpo<sup>1</sup>.

Conforme a Sociedade Brasileira de Mucopolissacaridoses (SBMPS), são classificadas onze tipos diferentes de MPS de acordo com a deficiência enzimática específica. As MPS estão catalogadas de acordo com o seu tipo: I (Huler), II (Hunter), II (Sanfilippo), IV (Morquio), VI (Maroteaux-Lamy), VII (Sly), VIII (Di Ferranti), IX (Natowicz). Os mecanismos de herança das MPS envolvem o modo autossômico recessivo. A síndrome de Hunter apresenta uma maior prevalência em pacientes do gênero masculino<sup>2,3,4</sup>.

A MPS II é classificada de duas formas. A MPS II-A é a mais grave ou neuropática, pois o sistema nervoso central é acometido, causando retardo mental, deterioração física progressiva e morte precoce. A MPS II-B é a forma leve ou não neuropática, já que não há envolvimento do sistema nervoso central e os pacientes podem chegar à fase adulta<sup>5,6</sup>.

Apesar da divisão dos tipos de MPS, as características clínicas observadas são semelhantes<sup>7,8</sup>. O tratamento da MPS envolve uma equipe multidisciplinar, considerando a doença como multissistêmica, podendo ser realizado transplantes de células hematopoiéticas, terapia gênica e terapia de reposição enzimática<sup>7,8,9</sup>.

As alterações dentárias em pacientes com MPS são altas e, conseqüentemente, é importante conhecê-las para diagnósticos diferenciais, intervenção precoce no tratamento e prevenção e educação dos pacientes, pais e cuidadores sobre saúde bucal<sup>2</sup>. Pacientes com MPS têm alta prevalência de atraso de erupção dentária, alterações morfológicas dos dentes, problemas oclusais, cárie e sangramento gengival<sup>12</sup>. As anormalidades bucais mais

comuns relatadas são macroglossia, erupção dentária tardia, mordida cruzada, interposição lingual, diastemas, hipoplasia do esmalte, arco palatino alto, mordida aberta anterior, cáries em dentes decíduos, gengiva hiperplásica e edemaciada, limitação de abertura bucal e lábios grossos<sup>2,12,13,14</sup>.

Os acometidos também apresentam baixa estatura, disostoses ósseas múltiplas, rigidez articular, traços fisionômicos grosseiros, disfunções respiratórias causando infecções recorrentes e apneia do sono, hérnia umbilical e inguinal, comportamento hiperativo e agressivo, espasticidade, macrocefalia, surdez progressiva e otites recorrentes, hepatoesplenomegalia e, ocasionalmente, síndrome do túnel do carpo, compressão da medula espinhal, hidrocefalia e episódios convulsivos<sup>5,6</sup>.

Diante das inúmeras alterações bucais presentes nos pacientes com MPS o acompanhamento odontológico é de suma importância para uma melhor qualidade de vida dos mesmos. A intervenção odontológica baseia-se na formulação de um plano de tratamento realizado pelo cirurgião dentista. Podem ser realizados protocolos preventivos que mantenham a saúde bucal de pacientes com MPS, além de promoção de estratégias de cuidados bucais eficientes para pais e cuidadores<sup>12</sup>. O cirurgião dentista fornece cuidados paliativos e terapêuticos, evitando complicações futuras<sup>13</sup>.

Este relato clínico visa abordar os problemas e resoluções que contribuem de modo considerável para a comunidade científica sobre a mucopolissacaridose, principalmente no aspecto clínico, possibilitando um maior conhecimento teórico e reconhecimento das diversas situações possíveis no atendimento de pacientes acometidos por MPSIIA além de evidenciar a importância da abordagem terapêutica multidisciplinar.

## **2. OBJETIVOS**

### **2.1 Objetivo Geral**

Realizar acompanhamento odontológico de um portador de Mucopolissacaridose tipo II, paciente da Disciplina de Pacientes com Necessidades Especiais da UEA.

### **2.2 Objetivos Específicos**

- Relatar as características da MPS tipo II, bem como enfatizar as condições de saúde bucal do paciente portador.
- Destacar a importância do acompanhamento odontológico.
- Expor a melhora significativa da qualidade de vida do paciente MPS tipo II, quando bem assistido por profissionais de saúde, pais, responsáveis e cuidadores.

### 3. REVISÃO DE LITERATURA

A Mucopolissacaridose (MPS) é um grupo de distúrbios de armazenamento em que a deficiência de uma das várias enzimas necessárias para a degradação gradual de glicosaminoglicanos (GAG) nos lisossomos resulta no acúmulo de GAGs parcialmente degradados em diferentes órgãos e em sua disfunção. A MPS II ou Síndrome de Hunter, é causada pela deficiência da enzima iduronato-2-sulfatase (I2S) e é a forma mais comum de MPS.<sup>13</sup>

A I2S é necessária para a degradação sequencial do dermatan e herparan sulfato. Essa enzima é uma glicoproteína monomérica contendo 550 aminoácidos e 8 sítios potenciais de N-glicosilação. Ela tem a função de remover o grupo sulfato da posição 2 do ácido L-idurônico presente no dermatan e no herparan sulfato.<sup>14</sup> Assim a deficiência dessa enzima leva a um bloqueio no catabolismo do dermatan sulfato e do herparan sulfato, que se acumulam nos lisossomos.<sup>15</sup> A MPS II tem padrão de herança recessiva ligada ao cromossomo X, acometendo principalmente pacientes do sexo masculino. Contudo algumas mulheres com MPS II têm sido reportadas. Mulheres afetadas geralmente tem baixos níveis da atividade da I2S e um fenótipo clínico atenuado. As portadoras são assintomáticas, com exceção dos casos onde ocorre uma inativação do cromossomo X.<sup>16,17</sup>

O gene que codifica a I2S tem 9 éxons e 8 íntrons, totalizando aproximadamente 24 kb. O gene da I2S se situa no braço longo do cromossomo X (Xq28) e estudos realizados em pacientes com MPS II têm revelado deleções, rearranjos cromossômicos e mutações de ponto. A maioria das mutações de caracteriza por serem do tipo sem sentido ou de troca de sentido.<sup>5</sup> Cerca de 75% a 80% dos casos decorrem de mutações de ponto e lesões pequenas, ou seja, deleções, inserções e duplicações de menos de 20 pares de base. Tem sido sugerido que 20 a 25% dos pacientes podem ter deleção parcial ou total, ou rearranjos no gene I2S. Correlações genótipo-fenótipo tem sido difíceis de serem estabelecidas, com

exceção dos pacientes que apresentam grandes deleções ou rearranjos no gene, que são mais frequentemente associadas com a forma mais severa da doença.<sup>19,17</sup>

No Brasil, inexistem dados epidemiológicos precisos, mas segundo resultados divulgados pela Rede MPS Brasil, uma iniciativa para facilitar o diagnóstico e o tratamento das doenças MPS no Brasil, a Síndrome de Hunter é a mais frequentemente diagnosticada em nosso país<sup>20,21</sup>.

A síndrome de Hunter compreende duas entidades clínicas reconhecidas de acordo com a gravidade dos sintomas: atenuada (leve) e grave. A forma grave (MPS IIA), com comprometimento do sistema nervoso central (SNC), deficiência física e óbito precoce, e a forma leve (MPS IIB) na qual o SNC é minimamente afetado ou não, e a sobrevivência atinge a idade adulta. Na MPS II-A, existe atraso de desenvolvimento e/ou deterioração cognitiva progressiva com retardamento mental e demência. As crises convulsivas, quando presentes, manifestam-se no início do quadro neurodegenerativo. Alterações de comportamento, como hiperatividade, agressividade e obstinação também podem estar presentes em pacientes mais gravemente afetados. Na forma atenuada, a capacidade de raciocínio lógico é minimamente deficiente. Hidrocefalia comunicante e síndrome de compressão da medula espinhal, além da síndrome do túnel do carpo, também podem ocorrer<sup>20,21</sup>.

Observando trabalhos anteriores constata-se a unanimidade quanto as características clínicas dos acometidos por MPS. Em uma análise molecular de paciente do gênero feminino com MPS II, Guillén-Navarro et al em 2013, identificaram anomalias esqueléticas, anormalidades hepáticas, síndrome do túnel do carpo, infecção recorrente do ouvido, hipoacusia e problemas odontológicos graves, com manifestações clínicas típicas<sup>2</sup>.

Há poucos estudos disponíveis que fornecem informação sobre o perfil e o comportamento de pacientes com MPS. Em uma avaliação de três pacientes do gênero masculino, Crowe et al em 2017, concluíram que geralmente a cognição, habilidades

motoras e o comportamento dos pacientes encontravam-se na função normal, entretanto identificaram a presença de déficits específicos na atenção e função executiva<sup>22</sup>.

As alterações odontológicas também são comumente encontradas em portadores da síndrome de Hunter, como na análise feita por Antunes et al em 2013, no qual observaram doze pacientes com MPS, de idades variando entre 3 e 31 anos, conseguiram evidenciar que as principais alterações voltadas ao paciente com relação a saúde bucal, foram altos níveis de carie e problemas periodontais. Também foram descritos mais casos de erupção tardia, maior espessura do processo alveolar e lábios atipicamente grossos.<sup>3</sup>

Quatro anos mais tarde, um estudo comparativo foi realizado por Ponciano et al em 2017, entre doze pacientes com MPS e doze pacientes saudáveis. As principais diferenças encontradas nos pacientes com MPS foram a maior prevalência de cárie dentária, sangramento gengival, macroglossia, hipoplasia dentária, interposição lingual, atraso da erupção dentária, mordida aberta anterior, mordida cruzada posterior direita e esquerda e limitação da abertura bucal. Os autores ainda destacam diferença no tamanho e forma dos dentes, diastemas e compressão maxilar<sup>10</sup>.

Em âmbito pediátrico, Savitha et al em 2015, compartilharam um caso de Síndrome de Hunter em paciente de 13 anos de idade. As principais manifestações orais relatadas persistiram em macroglossia, arco palatino alto, mordida aberta anterior, gengiva hiperplásica e edemaciada e lábios atipicamente grossos. Evidenciando que o papel do Odontopediatra no diagnóstico e planejamento de tratamento de pacientes diagnosticados com MPS é de suma importância para que haja assistência odontológica avançada no manejo dos mesmos<sup>11</sup>.

O planejamento do tratamento odontológico deve ser baseado nos efeitos multissistêmico que os pacientes com MPS apresentam. A atenção do cirurgião- -dentista deve estar voltada para os problemas cardiorrespiratórios, neurológicos,

musculoesqueléticos e para a percepção auditiva e visual, a fim de oferecer um atendimento efetivo, seguro e de qualidade.<sup>25,26,27</sup>

As anormalidades cardiovasculares são comumente encontradas nas MPS devido à infiltração progressiva de GAGs nos tecidos valvares, no miocárdio e na artéria coronária. Em função disso, intercorrências como arritmias, crises hipertensivas e infarto do miocárdio podem ocorrer durante o procedimento odontológico. Logo, a presença de sinais e sintomas de descompensação clínica deve ser sempre observada, interrompendo ou contraindicando o atendimento odontológico a qualquer momento, se necessário. Também é importante ressaltar o uso de profilaxia antibiótica para prevenir a endocardite bacteriana nos casos de procedimentos cruentos e em pacientes que exijam esse cuidado.<sup>28</sup>

#### 4. RELATO DE CASO CLÍNICO

Paciente M.A.O.S, gênero masculino, leucoderma, 15 anos, procedente da cidade de Manaus/AM, diagnosticado com Mucopolissacaridose tipo II-A, compareceu à clínica de Pacientes com Necessidades Especiais da Policlínica Odontológica da Universidade do Estado do Amazonas (POU – UEA) para avaliação odontológica.

Durante a anamnese, os responsáveis pelo paciente informaram que a criança aos 2 anos e meio apresentava as mãos em garra (Figura 1), então foi procurado o serviço médico e um especialista endocrinologista.



Figura 1. Paciente com "mãos em garra".

As características clínicas do MPS II presentes na literatura<sup>5,6</sup> e apresentados pelo paciente foram: retardo mental, deterioração física progressiva, dificuldade respiratória, atraso no desenvolvimento motor, anomalias esqueléticas, baixa estatura, rigidez articular, traços fisionômicos grosseiros, comportamento hiperativo e agressivo, macrocefalia e hepatoesplenomegalia, essas características clínicas foram primordiais aliados aos resultados de exames específicos puderam fechar o diagnóstico como Síndrome de Hunter.

Os responsáveis relataram que ao receber o diagnóstico ficaram assustados, porém foram devidamente orientados das condições do paciente e suas necessidades conseguindo atualmente se adaptar a elas.

Ao exame intraoral foram observados problemas oclusais, como a mordida aberta, interposição lingual, limitação de abertura bucal, além de dentes espaçados e lábios grossos (Figura 2). Observou-se também que o paciente possuía acúmulo de placa bacteriana na superfície dos dentes (Figura 3), porém não possuía cárie e não houve nenhuma perda dental.



Figura 2. Macroglossia, interposição lingual, mordida aberta e lábios grossos característicos de paciente acometido de MPSII.

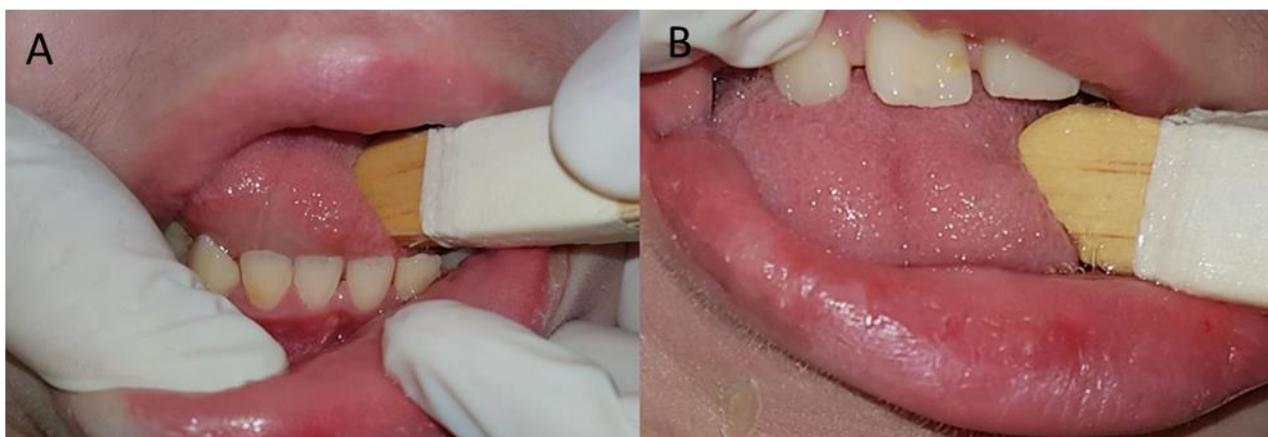


Figura 3. Acúmulo de placa bacteriana: A- Arcada superior. B- Arcada inferior.

Diante do resultado deste exame, o procedimento de raspagem supragengival foi indicado e realizado utilizando curetas de Gracey (Figura 4), precedido de uma profilaxia com pasta profilática, aplicação de flúor, orientação quanto técnicas de escovação e higiene bucal adequada para o responsável pela higienização do paciente e orientando a responsável a introduzir uma dieta com menos açúcar, ou seja, menos carboidrato, finalizando a consulta odontológica.



Figura 4. Resultado após procedimento de raspagem supragengival.

Após 1 ano o paciente retornou à POU-UEA para consulta de preservação, ao exame clínico notou-se que o tratamento foi satisfatório e que a saúde bucal do paciente permaneceu íntegra, necessitando apenas de nova profilaxia e aplicação tópica de flúor (Figuras 5 e 6), além de reiteração de instruções de higiene oral aos responsáveis.



Figura 5: Procedimento de profilaxia sendo realizado.

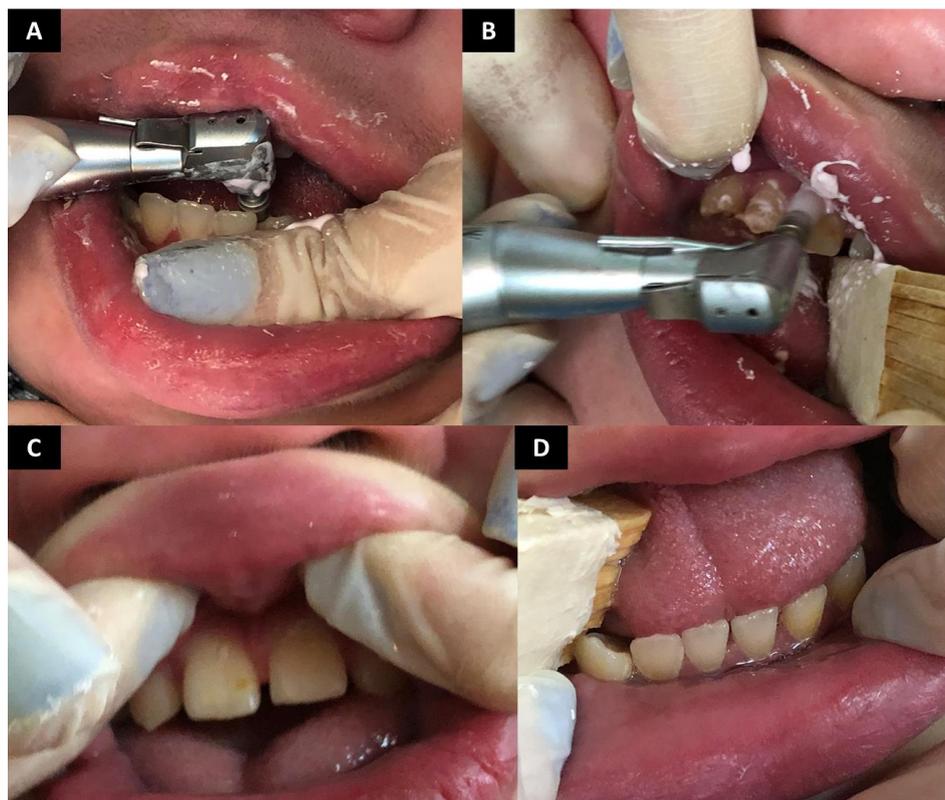


Figura 6: Procedimento de profilaxia: A - Arcada inferior. B - Arcada superior. C - Resultado em arcada superior. D - Resultado em arcada inferior.

Neste caso, as informações adquiridas pela mãe responsável pelo paciente e o que pode ser observado durante o exame clínico concordam entre si, ou seja, a dieta não cariogênica, os cuidados com a higiene e a orientação aos responsáveis se mostraram fatores determinantes tanto para a qualidade de saúde bucal quanto à saúde geral deste paciente.

## 5. DISCUSSÃO

Há poucos estudos disponíveis que fornecem informação sobre o perfil e o comportamento de pacientes com MPS. Em uma avaliação de três pacientes do gênero masculino, Crowe<sup>15</sup> et al em 2017, concluíram que geralmente a cognição, habilidades motoras e o comportamento dos pacientes encontravam-se na função normal, entretanto identificaram a presença de déficits específicos na atenção e função executiva<sup>16</sup>. Porém, há divergência de pensamento entre Crowe<sup>15</sup> et al e Santana et. al. quanto a cognição e habilidades motoras, pois Santana<sup>8</sup> et al. em 2015 descreveu a ocorrência de macrocefalias, displasia óssea, dificuldades respiratórias, atrasos no desenvolvimento motor, problemas de hérnia umbilical, opacificação da córnea, hepatoesplenomegalia, anomalias esqueléticas, síndrome do túnel do carpo, cardiopatia, além de alterações faciais e dentárias<sup>7,8</sup> mostrando assim a ocorrência de alterações no cognição e habilidades motoras.

Ainda neste relato, pode-se constatar severo grau de comprometimento neurológico e déficit intelectual do paciente característico da MPS IIA, ou seja, a forma mais grave da síndrome citada por Cabral<sup>17</sup>, em 2013, ainda que com idade cronológica de 15 anos, o mesmo apresenta idade mental de uma criança com menos de 1 ano de idade, mostrando total dependência de cuidados por seu responsável.

As alterações odontológicas são comumente encontradas em portadores da síndrome de Hunter, como na análise feita por Antunes<sup>2</sup> et al. em 2013, no qual observaram doze pacientes com MPS, de idades variando entre 3 e 31 anos, conseguiram evidenciar que as principais alterações voltadas ao paciente com relação a saúde bucal, foram altos níveis de carie e problemas periodontais. Também foram descritos mais casos de erupção tardia, maior espessura do processo alveolar e lábios atipicamente grossos, macroglossia, gengiva inflamada e hiperplásica devido acúmulo de biofilme por dificuldades de

higienização e como foi dito por Ponciano<sup>12</sup> et al em 2017, também foi verificado a interposição lingual.

Savitha<sup>13</sup> et al., em 2015, compartilharam um caso de Síndrome de Hunter em paciente de 13 anos de idade. As principais manifestações orais relatadas persistiram em macroglossia, arco palatino alto, mordida aberta anterior, gengiva hiperplásica e edemaciada e lábios atipicamente grossos características clínicas semelhantes a descritas por Antunes<sup>2</sup> et al e por Ponciano<sup>12</sup> et al. No entanto, percebemos ainda neste relato que os altos níveis de cárie, análise feita por Antunes<sup>2</sup> em 2013, nos pacientes acometidos por MPS está ligada a dificuldade de higienização e no paciente relatado não ocorreu esse alto nível de cárie devido ao cuidado na higienização feita pelo responsável.

O planejamento do tratamento odontológico deve ser baseado nos efeitos multissistêmico que os pacientes com MPS apresentam. A atenção do cirurgião- -dentista deve estar voltada para os problemas cardiorrespiratórios, neurológicos, musculoesqueléticos e para a percepção auditiva e visual, a fim de oferecer um atendimento efetivo, seguro e de qualidade.<sup>18,19,20</sup>

## 6. CONCLUSÃO

Pacientes com Mucopolissacaridose apresentam maior prevalência de erupção dentária atrasada, alterações morfológicas dentárias, problemas oclusais e gengivas inflamadas.

O acompanhamento odontológico é necessário para melhorar diagnósticos e protocolos preventivos para ultrapassar os fatores que limitam a saúde oral destes pacientes.

A dieta não cariogênica, os cuidados com a higiene e a orientação aos responsáveis se mostraram fatores determinantes tanto para a qualidade de saúde bucal quanto à saúde geral deste paciente.

## 7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. MABE SP. Las Mucopolisacaridosis. *Rev. Chil. Nutr.* 2004; 31(1): 8-16.
2. Antunes LA, Nogueira AP, Castro GF et al, Dental findings and oral health status in patients with mucopolysaccharidosis: a case series. *Acta Odontologica Scandinavica*, 2013; 71(1): 157–167.
3. Sociedade Brasileira de Mucopolissacaridoses – SBMPS. Sobre MPS. Porto Alegre, 2016. [acesso em 6 de abril de 2018]. Disponível em: <http://www.ufrgs.br/redempsbrasil/sobremps.php>. 2016
4. Wiedemann HR, Kunze J, Dibbern H. Atlas of clinical syn-dromes: a visual guide to diagnosis. 3rd ed. St Louis, MO: Mosby; 1989
5. Silva LCP, Cruz RA. Doenças do armazenamento lisossômico. In: Silva LCP, Cruz RA. *Odontologia para pacientes com necessidades especiais: protocolos para o atendimento clínico*. São Paulo: Santos; 2009. p. 109-21.
6. Macedo AGO, Moraes GVC, Leite FS, Rêgo DM, Pinheiro SFL. Mucopolysaccharidosis type I: Profile of the systemic and conduct dental hospital of pediatrics at the Federal University of Rio Grande do Norte. *Int J Dent* 2011;10(3):173-9.
7. Guillén-Navarro E, Domingo-Jiménez MR, Alcalde-Martín C, Cancho-Candela R, Couce ML, Galán-Gómez E et al. Clinical manifestations in female carriers of mucopolysaccharidosis type II: a spanish cross-sectional study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2013 [acesso 6 de abril de 2018]; 8-92, Disponível em: <http://www.ojrd.com/content/8/1/92>
8. De Santana, Sarmiento DJ, De Carvalho SH, Melo SL, Fonseca FR, Diniz DN, et al. Mucopolysaccharidosis: radiographic findings in a series of 16 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2015; 120(6): 240-246.
9. Parini R, Rigoldi M, Tedesco L, Boffi L, Brambilla A, Bertoletti S et al. Enzymatic replacement therapy for Hunter disease: Up to 9 years experience with 17 patients. *Mol Genet Metab Rep.* 2015; 22(3): 65-74.
10. Simona S, Falvo F, Apa R, Pensabene L, Bonapace G, Moricca MT, et al. Genetics and Gene therapy in Hunter disease. *Curr Gene Ther.* Gainesville, FL. 2018; 18.
11. Torres RO, Pintor AVB, Guedes FR, Freitas-Fernandes LB, Barth AL, Horovitz DDG, et al. Oral and craniofacial manifestations in a Hunter syndrome patient with hematopoietic stem cell transplantation: A case report. *Spec Care Dentist.* 2018; 38(1): 51-54.
12. Ponciano S, Sampaio-Maia B, Areias C. Oral manifestations in children with mucopolysaccharidosis. *MedicalExpress* [revista online]. 2017, [acesso em 6 de abril de 2018]; 4(5), São Paulo. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.5935/medicalexpress.2017.05.04>

13. Savitha NS, Saurabh G, Krishnamoorthy SH, et al. Hunter's syndrome: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2015; 33(1): 66-68.
14. Deps TD, Saúde bucal de indivíduos brasileiros com mucopolissacaridose: Um estudo transversal pareado. Belo Horizonte. Dissertação [Mestrado em Odontopediatria] – Universidade Federal de Minas Gerais, 2015: 30-34.
15. Crowe L, Yaplito-Lee J, Anderson V et al. Cognitive and behaviour profiles of children with mucopolysaccharidosis Type II. *Cogn Neuropsychol*. 2017; 34(6): 347-356.
16. Vieira T, Schwartz I, Munhoz V, Pinto L, Steiner C, Ribeiro H et al. Mucopolysaccharidoses in Brazil: What Happens From Birth to Biochemical Diagnosis. *Am J Med Genet A*. 2008; 146:1741-1747.
17. Cabral, JM. Síndrome de Hunter em pacientes amazonenses : proposta de alteração na estratégia diagnóstica e contribuição ao estudo da interferência de fatores epigenéticos na expressão do Gene IDS. Manaus. [Tese] Doutorado em Biotecnologia - Universidade Federal do Amazonas, 2013: 14-18.
18. Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE. Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. *Pediatrics* 2007;120(2):405-18.
19. Gonzalez-Menezes LA, Barcia RA, Diaz RJL. Protocolo de actuación en las mucopolisacaridosis. *Protoc Diagn Ter Pediat* 2010;1:24-36.
20. Giugliani R, Federhen A, Muñoz-Rojas MV, Alves TV, Artigalás O, Camargo PLL. et al. Terapia de reposição enzimática para as mucopolissacaridoses I, II e VI: Recomendações de um grupo de especialistas brasileiros. *Rev Assoc Med Bras* 2010;56(3):271-7.

## ANEXOS

## Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

*Traga* *Prof. Eliane*

GOVERNO DO ESTADO DO AMAZONAS  
ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
DISCIPLINA DE CLÍNICA DE PACIENTES COM NECESSIDADES ESPECIAIS  
PROFESSORES: Keuly Soares / Eliana Aranha / Alessandra Salino / Gimol Rezende

35.266

**AUTORIZAÇÃO**

Eu, Marco Wilson dos Santos Constantino RG 11544317  
autorizo a (a) paciente Marcos Adriel Oliveira dos Santos  
..... a ser atendido pelo curso de  
graduação em odontologia desta instituição, bem como a tomada de fotografias, com a  
finalidade de documentação do caso e/ou realização de trabalho científico para  
publicação.

Estou ciente de que este tratamento poderá prolongar-se em virtude de que os  
atendimentos serão realizados segundo o calendário da escola, e que eventualmente será  
necessária a utilização de métodos de contenção, para um melhor atendimento do  
tratamento proposto.

Obs.: Com 02 faltas seguidas caracterizará abandono do tratamento, e o paciente será  
desligado do programa.

Manaus, 15 de abril de 2024

*Marco Wilson dos Santos Constantino*  
.....  
Assinatura do responsável