



UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
CURSO DE ODONTOLOGIA

TAYNARA SILVA SANTOS

**MANIFESTAÇÕES BUCAIS DAS MUCOPOLISSACARIDOSES E A
IMPORTÂNCIA DO CIRURGIÃO-DENTISTA NA ASSISTÊNCIA
HOSPITALAR: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA**

SÃO LUÍS - MA

2025

TAYNARA SILVA SANTOS

**MANIFESTAÇÕES BUCAIS DAS MUCOPOLISSACARIDOSES E A IMPORTÂNCIA DO
CIRURGIÃO-DENTISTA NA ASSISTÊNCIA HOSPITALAR: UMA REVISÃO INTEGRATIVA
DA LITERATURA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Curso de Odontologia da Universidade Federal do Maranhão, como pré-requisito parcial para obtenção do grau de Cirurgião-Dentista.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Rosana Costa Casanovas

Coorientadora: Me. Patrícia Luciana Serra Nunes

São Luís - MA

2025

Santos, TS. **Manifestações bucais das mucopolissacaridoses e a importância do cirurgião-dentista na assistência hospitalar: uma revisão integrativa da literatura.** Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Curso de Odontologia da Universidade Federal do Maranhão como pré-requisito para obtenção do grau de Cirurgiã-Dentista.

Monografia apresentada em: / /2025.

BANCA EXAMINADORA

Profa. Dr.^a Rosana Costa Casanovas
(*Orientador*)

Profa. Dr.^a Elizabeth Lima Costa
(*Titular*)

Profa. Dr.^a Ana Margarida Melo Nunes
(*Titular*)

Profa. Dr.^a Luana Martins Cantanhede
(*Suplente*)

DEDICATÓRIA

*Dedico este trabalho primeiramente a **Deus**, meu abrigo e minha esperança. À minha amada mãe, **Luciana**, razão do meu viver. Ao meu querido pai, **Valdimilson**. E aos meus companheiros de vida, meus irmãos: **Nayara, Wallyson e Wellison**.*

Com todo o meu carinho, dedico este trabalho a vocês, que foram e continuam sendo minha maior motivação.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, agradeço a Deus por me guiar e me dar forças em cada momento desta jornada. Sem Sua luz e sabedoria, eu não teria chegado até aqui.

Agradeço imensamente à minha mãe, Luciana, que, mesmo diante de tantas dificuldades, conseguiu colocar todos os filhos na faculdade. Sua dedicação e esforço são minha maior inspiração. Ao meu pai, Valdimilson, que sempre me incentivou a estudar e acreditou no meu potencial.

Aos meus irmãos, Nayara, Wallyson e Wellison, que sempre estiveram ao meu lado, me apoiando em todos os momentos. Agradeço também ao meu namorado, Matheus Moraes, que acreditou em mim desde o início e vibrou por cada conquista. Agradeço à sua família, que me acolheu de braços abertos e se tornou a minha segunda família, confiando em mim.

À minha família de Barreirinhas, especialmente às minhas tias Dorinha e Lindalva, e às minhas primas Renata, Jaciara, Jaciele e Danikeily, por acreditarem no meu potencial e nunca negarem sua ajuda. Sei que sempre estive em suas orações, e sou eternamente grata, principalmente pelas contribuições financeiras que tornaram minha jornada mais viável.

Agradeço ainda às minhas avós, Piedade e Fátima, por se tornarem inspirações de mulheres guerreiras, sempre exemplificando força, amor e resiliência.

Aos meus amigos e futuros colegas de profissão, em especial à minha dupla, Thaís Cardoso, que compartilhou essa jornada comigo, tornando tudo mais leve e agradável. Agradeço também a Nádia Beatriz, Klicia Kallyne, Érica Maria e Olavo Medeiros, que sempre estiveram ao meu lado, tornando essa trajetória ainda mais especial. À minha companheira de pesquisa, Vitória Lima, meu sincero agradecimento pela parceria.

À minha orientadora, Rosana Casanovas, por acreditar em mim, por todo apoio, confiança e por me proporcionar oportunidades valiosas, como apresentações de trabalhos, projetos de extensão e de pesquisa. Sua orientação foi fundamental para minha evolução acadêmica. Agradeço à minha coorientadora, Patrícia Luciana, por me apresentar à odontologia hospitalar e pelas valiosas oportunidades que me proporcionou.

Agradeço a todos os professores da UFMA, em especial aos professores de Odontopediatria, Prótese Total e Materiais, que marcaram minha trajetória e me ofereceram incríveis oportunidades. Agradeço de coração à Elizabeth, Prof. Deco, Luana Cantanhede, Maria Áurea, Gisele Quariquasi e, claro, à Rosana. Cada oportunidade de monitoria, projeto de extensão e pesquisa ficará guardada com carinho em minha memória.

Por fim, agradeço aos funcionários do prédio de Odontologia, em particular, gostaria de expressar minha gratidão ao seu Manoel Nunes e ao seu Pedro pela dedicação, paciência e amizade.

Fazer Odontologia não é uma tarefa fácil, e fazer isso longe de casa torna tudo ainda mais desafiador. Mas, com o apoio de todos ao meu redor, foi possível superar as dificuldades e chegar até aqui.

*“Não temas, porque eu sou contigo; não
te assombres, porque eu sou teu
Deus; eu te fortaleço, e te ajudo, e
te sustento com a destra da minha
justiça..”
(Isaías 41:10)*

RESUMO

As mucopolissacaridoses (MPS) são doenças genéticas raras e progressivas que afetam o metabolismo dos glicosaminoglicanos (GAGs), resultando em seu acúmulo nos tecidos e comprometendo diversos sistemas orgânicos. O objetivo deste estudo foi descrever as manifestações bucais das MPS e a relevância da atuação do cirurgião-dentista na assistência hospitalar a esses pacientes. A pesquisa foi conduzida por meio de uma busca computadorizada nas bases de dados Portal de Periódicos da CAPES, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), PubMed, Scielo e Google Acadêmico, utilizando os descritores: mucopolissacaridoses, manifestações bucais, cirurgião-dentista e equipe multiprofissional. Foram identificados 117 trabalhos. Após a aplicação das etapas de seleção, foram selecionados 13 artigos para compor a amostra final, publicados entre os anos de 2014 e 2024. A análise dos estudos revelou que as MPS causam diversas manifestações orais, como macroglossia, atraso na erupção dentária e maloclusões, as quais, frequentemente, estão associadas às limitações motoras e cognitivas dos pacientes, dificultando, assim, a higiene bucal. O impacto das alterações sistêmicas nas MPS no atendimento odontológico é substancial, pois essas doenças genéticas raras, causadas por deficiências enzimáticas, afetam múltiplos sistemas do organismo, incluindo o sistema esquelético, respiratório, cardiovascular e nervoso central. O cirurgião-dentista desempenha um papel fundamental no manejo dessas complicações bucais, sendo fundamental para a promoção da saúde bucal e a melhoria da qualidade de vida dos pacientes. Este estudo enfatiza a importância do acompanhamento odontológico contínuo e especializado, assim como a atuação integrada com a equipe multiprofissional, para o manejo adequado das complicações orais e a promoção do bem-estar dos pacientes com MPS.

Palavras-chave: Mucopolissacaridoses; Manifestações Bucais; Cirurgião-Dentista; Equipe Multiprofissional; Assistência Hospitalar.

ABSTRACT

Mucopolysaccharidoses (MPS) are rare, progressive genetic disorders that affect the metabolism of glycosaminoglycans (GAGs), resulting in their accumulation in tissues and impairing various organ systems. The aim of this study was to describe the oral manifestations of MPS and the relevance of the dentist's role in the hospital care of these patients. The research was conducted through a computerized search in databases such as the CAPES Periodicals Portal, the Virtual Health Library (VHL), PubMed, Scielo, and Google Scholar, using the following descriptors: mucopolysaccharidoses, oral manifestations, dentist, and multidisciplinary team. A total of 117 studies were identified. After applying the selection criteria, 13 articles were selected to form the final sample, published between 2014 and 2024. The analysis of the studies revealed that MPS causes various oral manifestations, such as macroglossia, delayed dental eruption, and malocclusions, which are frequently associated with the motor and cognitive limitations of the patients, thus hindering oral hygiene. The impact of systemic changes in MPS on dental care is substantial, as these rare genetic disorders, caused by enzymatic deficiencies, affect multiple organ systems, including the skeletal, respiratory, cardiovascular, and central nervous systems. The dentist plays a fundamental role in managing these oral complications, being essential for promoting oral health and improving the quality of life of the patients. This study emphasizes the importance of continuous and specialized dental follow-up, as well as the integrated approach with the multidisciplinary team, for the proper management of oral complications and the promotion of well-being for patients with MPS."

Keywords: Mucopolysaccharidoses; Oral Manifestations; Dentist; Multidisciplinary Team; Hospital Care.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ATM	Articulação Temporomandibular
BVS	Biblioteca Virtual da Saúde
CAFe	Comunidade Acadêmica Federada
DECS	Descritores em Ciência da Saúde
DS	Sulfato de Dermatano
GAGs	Glicosaminoglicanos
HS	Sulfato de Heparano
MEsH	Medical Subject Headings
MPS	Mucopolissacaridose
TCTH	Transplantes de células-Tronco Hematopoiéticas

SUMÁRIO

RESUMO	7
ABSTRACT	8
1 REFERENCIAL TEÓRICO	10
1.1 Etiologia e características das MPS	10
1.2 Classificação das MPS	11
1.2.1 MPS I (Hurler; Hurler-Scheie)	12
1.2.2 MPS II (Hunter)	13
1.2.3 MPS III (Sanfillipo)	14
1.2.4 MPS IV (Síndrome de Morquio)	15
1.2.5 MPS VI (Maroteaux- Lamy)	15
1.2.6 MPS VII (Sly)	16
1.2.7 MPS IX (Natowicz)	17
1.3 Diagnóstico	17
1.4 Tratamento	18
1.5 Manifestações bucais	19
1.6 Odontologia na equipe multiprofissional de assistência	21
2 ARTIGO CIENTÍFICO	23
2.1 INTRODUÇÃO	25
2.2 METODOLOGIA	27
2.2.1 Estratégia de busca	27
2.2.2 Critérios de seleção e elegibilidade	28
2.2.3 Processo de coleta e análise dos dados	28
2.3 RESULTADOS	28
2.3.1 Manifestações Bucais das MPS	33
2.3.2 Impacto das Alterações Sistêmicas das MPS no Atendimento Odontológico	35
2.3.2.1 <i>Alterações Esqueléticas e Articulares</i>	36
2.3.2.2 <i>Comprometimento Cardíaco e Respiratório</i>	36
2.3.2.3 <i>Alterações Neurológicas e Cognitivas</i>	37
2.3.2.4 <i>A Importância do Cirurgião-Dentista na Assistência Hospitalar às MPS</i>	37
2.3.3 Estratégias de Manejo Integrado no Atendimento a Pacientes com MPS	39
2.4 DISCUSSÃO	40
3 CONCLUSÃO	43
REFERÊNCIAS	44
4 CONSIDERAÇÕES FINAIS	46
REFERÊNCIAS	47
ANEXO A – NORMAS DA REVISTA DELOS	50

1 REFERENCIAL TEÓRICO

1.1 Etiologia e características das MPS

As mucopolissacaridoses (MPS) constituem um conjunto de doenças genéticas raras, heterogêneas e progressivas que impactam o catabolismo dos glicosaminoglicanos (GAGs), anteriormente conhecidos como mucopolissacarídeos, sendo por isso a designação ainda utilizada. Cada variante de MPS é causada por uma deficiência na atividade de uma única enzima lisossomal específica, crucial para a degradação dos GAGs (MUENZER, 2011; CARNEIRO, 2021). Uma vez em excesso na corrente sanguínea, os GAGs são depositados nos lisossomos das células de vários tecidos do corpo humano, incluindo o trato gastrointestinal, o trato respiratório, tecido cardíaco, tecido nervoso e tecido ocular. Isso resulta em uma variedade de manifestações clínicas com gravidade variável (NAGPAL *et al.*, 2022).

As MPS foram descritas pela primeira vez no início do século XX pelo Dr. Charles Hunter. Na época, o médico relatou o caso de duas crianças canadenses que apresentavam abdômen dilatado, displasia óssea, fácies atípicas e outros sinais e sintomas, sugerindo que ambos os casos eram de uma mesma doença. Além disso, os dois haviam sido submetidos à amigdalectomia e adenoidectomia e tinham deficiência auditiva. Também comum a ambos era o fato de suas condições clínicas terem se deteriorado com o passar dos anos (HUNTER, 1917). A partir disso, outros casos semelhantes foram surgindo até que se identificasse a bioquímica e as bases moleculares envolvidas nas MPS (CARNEIRO, 2020).

Estima-se que, em todo o mundo, as MPSs afetam aproximadamente cerca de 4,4 casos a cada 100.000 pessoas nascidas vivas (BRASIL, 2022). Nas formas graves, a expectativa de vida geralmente se estende até a primeira década, enquanto nas formas atenuadas, a sobrevida pode ser normal. A causa mais comum de morte é a obstrução das vias aéreas ou insuficiência cardíaca (CANCINO *et al.*, 2017).

A maioria dessas doenças é herdada de forma autossômica recessiva. No nascimento, os indivíduos geralmente exibem um fenótipo normal, porém, à medida que o acúmulo de glicosaminoglicanos nas células progride, ocorrem alterações celulares

significativas e permanentes que afetam a aparência, a capacidade física, o funcionamento sistêmico e, em alguns casos, o desenvolvimento neurológico. Ademias, a MPS II é a única mucopolissacaridose com herança recessiva ligada ao cromossomo X, sendo causada pela atividade deficiente da iduronato-2-sulfatase (IDS). Dado o seu padrão de herança, os pacientes são principalmente do sexo masculino; as mulheres heterozigotas são, geralmente, assintomáticas. Ainda assim, há alguns relatos de pacientes do sexo feminino afetadas, mas com fenótipo atenuado. (THAKUR; NAIKMASUR; SATTUR, 2015).

1.2 Classificação das MPS

Conforme mencionado por KHAN *et al.* (2017), sete tipos de MPS são classificados de acordo com a ausência ou defeito em uma das onze enzimas lisossômicas específicas e são identificados como MPS (I, II, III, IV, VI, VII e IX). As características clínicas apresentam variações de acordo com o tipo de MPS e a gravidade clínica.

Tabela 1: Classificação das mucopolissacaridoses.

TIPO DE MPS	Epônimo	Subdivisão	Enzima com atividade deficiente	Padrão de Herança
I	HURLER e HURLER-SHEIE	Hurler e Hurler-Sheie	α -L-iduronidase	Autossômica recessivo
II	HUNTER	MPS IIA e MPSIIB	Iduronato-2-sulfatase	Recessivo ligado ao cromossomo X
III	SANFILLIPO	IIIA, IIIB, IIIC e IIID	heparan-N-sulfatase (IIIA) N-acetilglucosaminidase (IIIB) a-glucosaminidase acetiltransferase (IIIC) N-acetilglucosamina-6-sulfatase (IIID)	Autossômico recessivo
IV	MORQUIO	Morquio A e Morquio B	Galactose 6-sulfatase (A) β -galactosidase (B)	Autossômico recessivo
VI	MAROTEAUX-LAMY	-	N-acetilgalactosamina 4-sulfatase	Autossômico recessivo
VII	SLY	-	β -glucuronidase	Autossômico recessivo
IX	NATOWICZ	-	Hialuronidase	Autossômico recessivo

Adaptada de TORRES *et al.*, 2018

1.2.1 MPS I (Hurler; Hurler-Scheie)

A MPS I é uma doença autossômica recessiva causada pela deficiência da hidrolase α -L-iduronidase. Essa enzima desempenha um papel crucial na quebra do sulfato de dermatano (DS) e do sulfato de heparano (HS). Consequentemente, ocorre o acúmulo desses GAGs em pacientes afetados por essa condição. As síndromes de Hurler e Hurler-Scheie são subdivisões do tipo I da doença. A síndrome de Hurler representa a forma mais grave da MPS I, onde os pacientes geralmente não sobrevivem a primeira década de vida (AHMED *et al.*, 2014; SUAREZ-GUERRERO *et al.*, 2016; PARINI, *et al.*, 2017; STAPLETON *et al.*, 2018).

Conforme mencionado por KHAN *et al.* (2017), a MPS I apresenta uma ampla variedade de sintomas, dependendo do grau de gravidade. Desse modo, são conhecidas formas mais leves de MPS I, sendo chamada de síndrome de Hurler-Scheie, que, além da síndrome de Hurler, abrangem todo o espectro da doença. Pacientes com fenótipos chamados “mais leves” podem atingir a idade adulta, mas podem apresentar morbidade significativa.

Em termos gerais, os principais sinais e sintomas da MPS I geralmente se manifestam entre 4 e 18 meses de vida e incluem características como fácies atípicas, opacidade das córneas, baixa estatura, macroglossia, alterações dentárias (como forma e posicionamento), problemas cardíacos e respiratórios, além de hepatomegalia e esplenomegalia. Quando o fenótipo da doença é mais leve, a inteligência não é afetada e o prognóstico de vida tende a ser favorável (PARINI, *et al.*, 2017; STAPLETON *et al.*, 2018).

Para SUAREZ-GUERRERO *et al.* (2016) é crucial estabelecer o diagnóstico da Síndrome de Hurler antes dos 2 anos de idade para garantir um tratamento eficaz. Identificar essa síndrome pode ser complexo e frequentemente confundido com doenças reumáticas na infância, pois pode se manifestar principalmente como doença articular. Os casos graves, com fenótipo marcante, geralmente são mais fáceis de diagnosticar.

1.2.2 MPS II (Hunter)

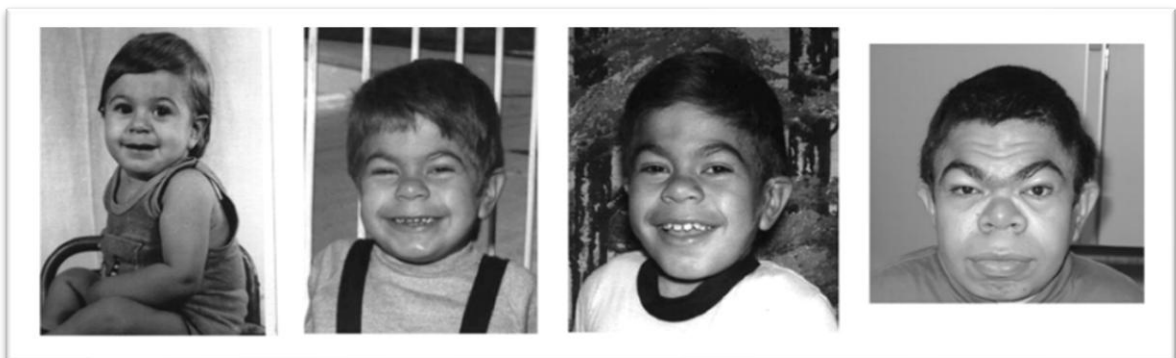
Ocorre devido à deficiência da enzima iduronato-2-sulfatase (envolvendo o gene *IDS* no cromossomo Xq28), o que leva ao acúmulo de DS e HS. Os indivíduos acometidos normalmente apresentam atraso no desenvolvimento, tendo em vista o acúmulo cerebral de glicosaminoglicanos (NAGPAL *et al.*, 2022).

A síndrome de Hunter refere-se a doenças raras, sua frequência, segundo diversos pesquisadores, varia de 0,3 a 0,71 por 100.000 nascidos vivos. A síndrome de Hunter difere de outros tipos de mucopolissacaridose pelo tipo de herança recessiva ligada ao cromossomo X, embora afete predominantemente homens, foi relatado um pequeno número de mulheres afetada (SEMYACHKINA *et al.*, 2019; AYODELE *et al.*, 2022).

Para AYODELE *et al.* (2017), os sinais e sintomas da mucopolissacaridose tipo II exibem uma natureza heterogênea e progressiva, podendo variar dependendo do grau de comprometimento em cada paciente. A Figura 1 ilustra a progressividade clínica dessa doença, mostrando inicialmente um bebê sem manifestações da doença e, com o passar dos anos, o desenvolvimento dos sinais típicos da MPS II.

STAPLETON *et al.* (2018) em seu estudo “*Clinical presentation and diagnosis of mucopolysaccharidoses*” relatou que a MPS II é classificada de duas formas, sendo elas a MPS II-A, à qual é a mais grave ou neuropática, pois atinge o sistema nervoso central, causando retardo mental, deterioração física progressiva e morte precoce. Já a MPS II-B é a forma leve ou não neuropática, pois não há envolvimento do sistema nervoso central e os pacientes podem chegar à fase adulta.

Figura 1. Uma série de fotografias mostrando a progressão das características faciais típicas da Síndrome de Hunter. As idades do menino, da esquerda para a direita, são 6 meses, 5, 9 e 30 anos.



Fonte: MARTIN *et al.*, (2008)

1.2.3 MPS III (Sanfillipo)

A MPS III, também conhecida como Síndrome de Sanfillipo, é um distúrbio de armazenamento lisossomal causado por mutações em genes responsáveis pela degradação do sulfato de heparano, um glicosaminoglicano presente na matriz extracelular. A acumulação de moléculas não degradadas de sulfato de heparano nos lisossomos leva à disfunção celular e a patologias em diversos órgãos, com a degeneração grave do sistema nervoso central sendo a característica fenotípica mais proeminente. As manifestações clínicas geralmente tornam-se evidentes entre dois e seis anos de idade. (ANDRADE *et al.*, 2015; STAPLETON *et al.*, 2018; BENETÓ *et al.*, 2020).

Existem quatro subgrupos na classificação da MPS III. Por acumularem o mesmo tipo de GAG, eles apresentam poucas diferenças clínicas entre si (Heparan Sulfato). De acordo com estudos de ANDRADE *et al.*, 2015 e GILKES *et al.*, 2014 os subgrupos da MPS III são: MPS III-A (SGSH; 605270), III-B (NAGLU; 609701), III-C (610453), III-D (GNS; 607664). Na MPS III-A, a enzima deficiente é o heparan-Nsulfatase; na MPS III-B, a enzima deficiente é a N-acetil- α glucosaminidase; na MPS III-C a enzima deficiente é a acetil-CoA-alfa-glucosamina acetiltransferase, e na MPS III-D, a enzima é a N-acetil glucosamina- 6-sulfatase.

Os sinais podem incluir características faciais grosseiras com sobrelhas largas, cílios escuros, cabelos secos e ásperos e patologia esquelética que afeta o crescimento e causa doença articular degenerativa e perda auditiva (BUHRMAN *et al.*, 2014).

Embora os distúrbios da MPS III sejam raros, sua gravidade inegável impacta profundamente a vida dos pacientes, exigindo atenção e pesquisa constantes. Apesar da ausência de uma cura definitiva, o horizonte se descortina com promissoras perspectivas terapêuticas. No entanto, a realidade atual nos confronta com a necessidade urgente de uma terapia eficaz para todas as formas da MPS III, pois o tratamento atual se limita ao manejo dos sintomas neurológicos (FEDELE, 2015).

1.2.4 MPS IV (Síndrome de Morquio)

De acordo com os estudos de HENDRIKSZ *et al.* (2014) e STAPLETON *et al.* (2018) a MPS IV é causada pela deficiência da enzima N-acetilgalactosamina-6-sulfatase. Essa deficiência pode ocorrer devido à ausência total da enzima, à produção em quantidades insuficientes ou à produção de uma forma da enzima que não consegue desempenhar sua função adequadamente. Além disso, ambos os estudos demonstram que a doença é extremamente rara.

Os primeiros sintomas da MPS IV aparecem entre um e três anos de idade. O diagnóstico geralmente é confirmado até os cinco anos, com a gravidade dos sintomas sendo bastante variável. Há um comprometimento ósseo significativo, mas a inteligência geralmente é normal (LACHMAN *et al.*, 2014; LIN *et al.*, 2014). Ademais, A MPS IV pode ser diferenciada de outros tipos de MPS pelo nanismo típico de tronco curto e pescoço curto. As manifestações esqueléticas são geralmente mais extensas e graves do que em outros tipos de MPS. Diferentemente da maioria dos outros distúrbios da MPS, a síndrome de Morquio A não está associada ao comprometimento cognitivo (HENDRIKSZ *et al.*, 2016)

Indivíduos com MPS IV apresentam baixa estatura, que evolui para hipercifose. Eles podem ter perda auditiva, disfunções intestinais, doenças cardiorrespiratórias e ósseas. A osteoporose também pode se desenvolver. A face geralmente possui uma aparência "grosseira", com prognatismo, lábios espessos e dentes pequenos com anomalias no esmalte (HENDRIKSZ *et al.*, 2013; LACHMAN *et al.*, 2014; LIN *et al.*, 2014).

1.2.5 MPS VI (Maroteaux- Lamy)

A MPS VI é causada pela deficiência da enzima N-acetilgalactosamina-4-sulfatase. O fenótipo clínico é variável, podendo apresentar os primeiros sintomas antes dos dois anos de idade. A doença pode se manifestar de forma leve, intermediária ou severa. A forma severa caracteriza-se por sua rápida evolução. Geralmente, o desenvolvimento cognitivo não é afetado na MPS VI (LACHMAN *et al.*, 2014).

A pesquisa “*Diagnostic and Treatment Strategies in Mucopolysaccharidosis VI*” de VAIRO *et al.* (2015) relata que a apresentação clínica da MPS VI varia consideravelmente em relação à idade de início dos sintomas e à progressão da doença, e não existe tratamento curativo para a MPS VI. A forma grave da MPS VI, também conhecida como rapidamente progressiva, é caracterizada pelo início dos sintomas entre dois e três anos de idade, restrição da mobilidade articular na infância, puberdade tardia, compressão da coluna cervical e insuficiência respiratória. A maioria dos pacientes com essa forma grave morre de descompensação cardíaca na segunda ou terceira década de vida. Já a forma leve, ou lentamente progressiva, é caracterizada por sintomas atenuados devido a níveis mais baixos de DS. Atrasos ou falhas no diagnóstico são comuns, especialmente em pacientes com forma leve, uma vez que podem apresentar-se sem uma fácies grosseira típica e com doença esquelética menos pronunciada.

1.2.6 MPS VII (Sly)

A MPS VII, também conhecida como Síndrome de Sly, resulta da deficiência da enzima β -glucuronidase, levando ao acúmulo de heparan, dermatan e condroitina sulfato nas células. Isso gera uma variedade de sinais e sintomas, com diferentes fenótipos entre os afetados (STAPLETON *et al.*, 2018).

Trata-se de um distúrbio genético raro de armazenamento lisossomal, de herança autossômica recessiva, altamente debilitante e com risco de vida (GUFFON, FROISSART, FOUILHOUX, 2019).

A diversidade nas mutações deste gene contribui significativamente para a ampla variação clínica observada nos pacientes com MPS VII (KHAN *et al.*, 2016). Estudos indicam que aproximadamente 42% dos portadores de MPS VII falecem antes dos 35 anos. Este quadro reflete o impacto social negativo na vida dos pacientes e de suas famílias, transformando a MPS VII em uma questão de saúde pública. Assim como em outras doenças raras, persiste a necessidade urgente de mais dados, estudos de casos mais abrangentes e um acompanhamento contínuo para melhor compreensão e gestão da MPS VII (BRASIL, 2020).

As principais características da MPS VII incluem baixa estatura, macrocefalia, fácies grosseiras, pescoço curto, cifose, escoliose, hepatomegalia, esplenomegalia, hérnia umbilical e inguinal, disostose múltipla, articulações contraídas, atraso no desenvolvimento neuromotor e hidrocefalia. Além disso, infecções respiratórias são comuns em pacientes com MPS VII (SUAREZ-GUERRERO *et al.*, 2016).

1.2.7 MPS IX (Natowicz)

A MPS IX, também conhecida como Síndrome de Natowicz, é a forma mais rara entre as classificações da MPS, ocorrendo com baixa frequência na população de indivíduos com MPS. Ela é causada pelo depósito de ácido hialurônico nas células e tecidos dos indivíduos afetados (SUAREZ-GUERRERO *et al.*, 2016; STAPLETON *et al.*, 2018).

Poucos casos de MPS IX foram relatados (SUAREZ-GUERRERO *et al.*, 2016). As manifestações clínicas mais incluem problemas articulares, baixa estatura, feições faciais grosseiras e inchaço cutâneo. Embora essas condições sejam comuns, os movimentos e o desenvolvimento cognitivo geralmente são preservados. (CANCINO *et al.*, 2017).

1.3 Diagnóstico

De acordo com SUAREZ-GUERRERO *et al.* (2016), a jornada diagnóstica para as MPS inicia-se com uma anamnese detalhada, que inclui a investigação do histórico familiar, especialmente a presença da doença em outros membros da família, como irmãos, o que é um forte indicativo. Outro fator importante a ser considerado é a consanguinidade entre os pais, dado que a herança autossômica recessiva é predominante, com exceção da MPS II, que é ligada ao cromossomo X. A idade de início dos sintomas também desempenha um papel relevante, pois tanto a faixa etária quanto a sequência de progressão das manifestações clínicas fornecem pistas cruciais para o diagnóstico. Além disso, a análise dos sinais e sintomas clínicos é fundamental para orientar o diagnóstico em direção ao tipo específico de MPS. Exames complementares, como a radiografia, auxiliam na avaliação de

disostose óssea, um achado comum nas MPS, e a ressonância magnética cerebral pode revelar anomalias na substância branca e espaços perivasculares em casos mais graves.

Diante da suspeita, o rastreio e os estudos confirmatórios se aprofundam: o rastreio pelo exame de urina, o qual busca por GAGs excretados, com a ressalva de que a excreção diminui com a idade e o tipo de GAG, o qual define o tipo de ensaio enzimático a ser realizado. O Ensaio enzimático refere-se ao plasma, fibroblastos ou leucócitos, que são materiais para a análise enzimática e a determinação em leucócitos ou fibroblastos é crucial para o diagnóstico definitivo. Com o diagnóstico confirmado, o caminho se abre para a terapia direcionada ao tipo de MPS identificado, ao estudo molecular, quando disponível, pois busca por mutações genéticas e por fim, a correlação genótipo-fenótipo e ao aconselhamento genético (WOOD et al., 2013; SUAREZ-GUERRERO *et al.*, 2016).

1.4 Tratamento

O relatório “Alfavestronidase no tratamento de mucopolissacaridose tipo VII”, elaborado e disponibilizado pelo Ministério da Saúde (2020) oferece um panorama completo das MPS e destaca a crucial importância do diagnóstico e tratamento precoces para amenizar o curso progressivo da doença. A progressão da doença está associada a danos nos órgãos resultantes de múltiplas vias secundárias complexas, não apenas pelo acúmulo de glicosaminoglicanos (GAG), levando a complicações secundárias frequentemente irreversíveis.

Além disso, o relatório destaca que as MPS desencadeiam danos em diversos órgãos e sistemas, resultando em complicações graves e, em muitos casos, irreversíveis. Tradicionalmente, o manejo das MPS se limitava a medidas sintomáticas e de suporte. Para alguns tipos, os transplantes de medula óssea/células-tronco hematopoiéticas (TCTH) surgem como uma alternativa promissora. Os TCTH fornecem células capazes de produzir a enzima deficiente e colonizar os tecidos afetados, promovendo a troca enzimática intercelular. Embora não sejam curativos para a maioria das MPS, os TCTH são considerados padrão de tratamento para a MPS I e demonstram benefícios em outros tipos, como MPS II, IV A, VI e VII. A Alfavestronidase, especificamente, é indicada para o tratamento da MPS VII em pacientes de todas as idades.

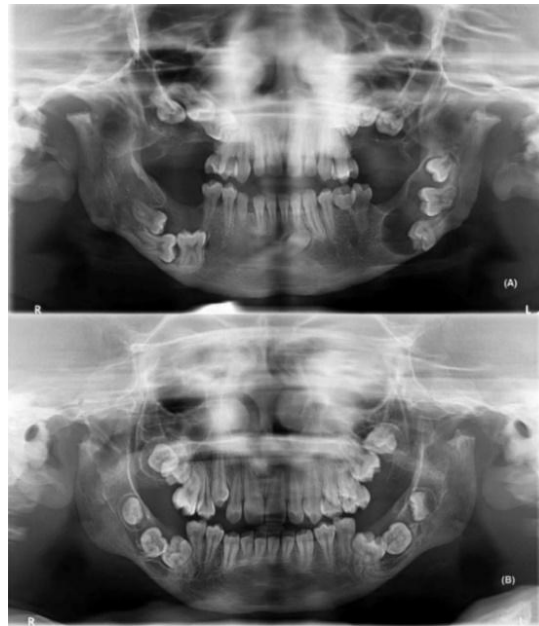
Consoante com POSWAR *et al.* (2019), esses transplantes não são considerados curativos para a maioria das MPS. O fator mais crítico para obter melhores desfechos é a realização precoce, enquanto os pacientes ainda são assintomáticos. Uma significativa vantagem dos transplantes de células-tronco hematopoiéticas é a capacidade dessas células de ultrapassarem a barreira hematoencefálica, permitindo a redução dos danos neurológicos causados pela doença. No entanto, o repovoamento celular dos tecidos do sistema nervoso central é um processo que pode levar muitos meses para ocorrer, justificando a associação desse tipo de transplante com a terapia enzimática substitutiva.

1.5 Manifestações bucais

Um estudo realizado por Ribeiro *et al.* (2015) aprofunda nossa compreensão das alterações orofaciais em indivíduos com Mucopolissacaridose (MPS) em Fortaleza, Brasil. Este estudo transversal multicêntrico, realizado em dois hospitais de referência, analisou 26 pacientes com MPS, fornecendo *insights* valiosos sobre a prevalência e as características dessas alterações. Os autores investigaram as alterações orofaciais presentes nos participantes e identificaram as mais frequentes: Mordida aberta anterior, macroglossia e hiperplasia gengival. Os resultados do estudo reforçam a necessidade de uma avaliação odontológica completa e regular para esses pacientes, com o objetivo de identificar e tratar precocemente as alterações orofaciais, prevenindo complicações e promovendo a saúde bucal e melhoria na qualidade de vida.

De acordo com Carneiro *et al.* (2021), as principais manifestações bucais das MPS incluem dentes supranumerários, dentes conóides, taurodontismo, dentes impactados e dilaceração das raízes. Essas anomalias podem causar atraso na troca da dentição, problemas de oclusão, dificuldade na mastigação e questões estéticas. O diagnóstico precoce dessas condições é crucial para o planejamento de tratamentos odontológicos adequados, que devem considerar as limitações físicas e sistêmicas dos pacientes com MPS. A Figura 2 mostra radiografias panorâmicas de indivíduos com MPS tipo VI, evidenciando dentes impactados e lesões ósseas, típicas dessas manifestações.

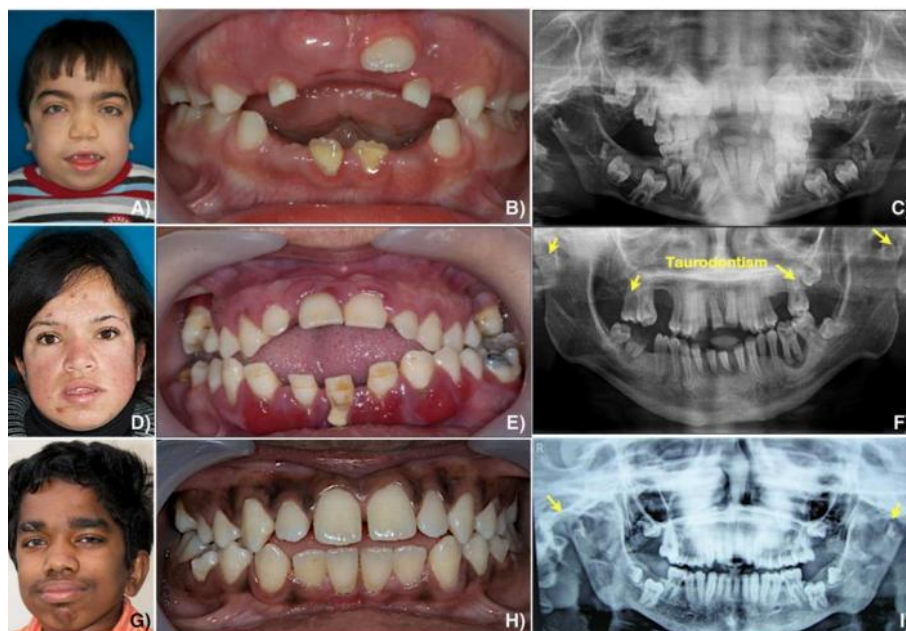
Figura 2. Radiografias panorâmicas de indivíduos com MPS tipo VI, com 19 (A) e 13 (B) anos de idade, mostrando dentes impactados, lesões radiolúcidas ósseas e hipoplasia condilar mandibular



Fonte: Carneiro *et al.*, (2021)

No estudo de Kantaputra *et al.*, (2014), as principais manifestações observadas em pacientes com MPS VI foram côndilos mandibulares hipoplásicos (93,3%), mal posição de dentes não irrompidos (92,9%) e folículos dentários maiores que os normais (92,3%). Além disso, 86,7% dos pacientes apresentaram mordida aberta anterior. O estudo também identificou taurodontismo, raízes dentárias longas, dentes ausentes, dentes supranumerários e microdontia. A figura 3 ilustra essas características.

Figura 3. Características faciais, mordida aberta anterior e radiografias panorâmicas dos pacientes 1 (a-c), 8 (d-f) e 9 (g-i), com hipoplasia dos côndilos mandibulares, molares não erupcionados, f- taurodontismo e h- mordida cruzada posterior



FONTE: Kantaputra *et al.*, (2014)

1.6 Odontologia na equipe multiprofissional de assistência

CANCINO *et al.* (2017), mostram que indivíduos com MPS podem 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 naquele momento. Além disso, é de suma importância que o cirurgião-dentista esteja atento aos problemas cardiorrespiratórios, neurológicos, musculoesqueléticos, bem como à percepção auditiva e visual, a fim de proporcionar um atendimento eficaz, seguro e de alta qualidade.

Ademais, VETTORE *et al.* (2020), afirmam em sua pesquisa que “crianças e adolescentes com doenças genéticas raras que afetam o desenvolvimento do esqueleto apresentaram higiene oral deficiente”. Isso implica que esses pacientes podem encontrar desafios na manutenção de uma boa saúde bucal, devido a uma variedade de razões, como limitações físicas, dificuldades de coordenação motora e desconforto durante a escovação devido a anomalias esqueléticas, entre outros fatores. Esta falta de higiene oral adequada pode aumentar o risco de cáries, doenças periodontais e outras complicações bucais, resultando em um impacto negativo na qualidade de vida desses indivíduos.

O atendimento odontológico a pacientes com MPS apresenta desafios únicos para os dentistas. As complexas deficiências mentais e físicas desses pacientes exigem uma abordagem individualizada e cuidadosa, priorizando o conforto e a segurança durante todo o processo. Existem dificuldades específicas no tratamento, como deficiências físicas, pois a MPS pode causar rigidez nas articulações, deformidades ósseas e problemas respiratórios, dificultando o posicionamento adequado do paciente na cadeira odontológica e a realização de procedimentos. Além disso, deficiências mentais, a saber das dificuldades de comunicação, ansiedade e comportamento imprevisível podem tornar o tratamento desafiador, exigindo técnicas de manejo comportamental e estratégias de comunicação eficazes. Outro ponto destacado é os riscos anestésicos, haja vista que a anestesia geral pode ser necessária para procedimentos mais complexos, mas apresenta riscos aumentados em pacientes com MPS devido às traqueostomias e outras alterações respiratórias podem dificultar a intubação e a ventilação e ao envolvimento multissistêmico comórbido (CANCINO *et al.*, 2017; ALMEIDA, 2018).

O reconhecimento precoce da MPS é fundamental para o encaminhamento oportuno a especialistas, permitindo um diagnóstico preciso e a implementação de intervenções

eficazes. O tratamento precoce pode melhorar significativamente a qualidade de vida dos pacientes, retardando a progressão da doença e otimizando os resultados. Felizmente, modalidades terapêuticas específicas, como terapia de reposição enzimática e transplante de células-tronco hematopoiéticas, oferecem esperança para alguns tipos de MPS. No entanto, o sucesso desses tratamentos depende crucialmente do diagnóstico precoce e da intervenção imediata (ANTUNES *et al.*, 2013).

2 ARTIGO CIENTÍFICO

Formatado conforme as normas da Editora DELOS: Desarrollo Local Sostenible

Manifestações bucais das mucopolissacaridoses e a importância do cirurgião-dentista na assistência hospitalar: uma revisão integrativa da literatura

Oral Manifestations of Mucopolysaccharidoses and the Importance of the Dentist in Hospital Care: An Integrative Literature Review

Manifestaciones bucales de las mucopolisacaridosis y la importancia del cirujano dentista en la asistencia hospitalaria: una revisión integrativa de la literatura

Taynara Silva Santos

Graduanda em odontologia

Universidade Federal do Maranhão:

Endereço: São Luís – Maranhão, Brasil

E-mail: taynaras.santos@hotmail.com

Rosana Costa Casanovas

Doutorado em Odontologia

Universidade Federal do Maranhão:

Endereço: São Luís – Maranhão, Brasil

E-mail: rosana.casanovas@ufma.br

Patrícia Luciana Serra Nunes

Mestrado em Odontologia

Universidade Ceuma

Endereço: São Luís – Maranhão, Brasil

E-mail: patriciaserranunes@gmail.com

RESUMO

As mucopolissacaridoses (MPS) são doenças genéticas raras e progressivas que afetam o metabolismo dos glicosaminoglicanos (GAGs), resultando em seu acúmulo nos tecidos e comprometendo diversos sistemas orgânicos. Este estudo tem como objetivo descrever, através de uma revisão integrativa da literatura, as manifestações bucais das MPS e a importância do cirurgião-dentista na assistência hospitalar a esses pacientes. A busca bibliográfica foi realizada em bases de dados como o Portal de Periódicos da CAPES, Biblioteca Virtual da Saúde (BVS), PubMed, Scielo, Scopus e Google Acadêmico, utilizando descritores relacionados a “mucopolissacaridoses”, “manifestações bucais” e “equipe multidisciplinar”. A análise dos estudos revelou que as MPS causam diversas manifestações orais, como macroglossia, atraso na erupção dentária e maloclusões, as quais, frequentemente, estão associadas às limitações motoras e cognitivas dos pacientes, dificultando, assim, a higiene bucal. O cirurgião-dentista desempenha papel fundamental na prevenção e manejo dessas complicações bucais, atuando de forma integrada com a

equipe multiprofissional para promover a saúde bucal e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Este estudo destaca a relevância do acompanhamento odontológico contínuo e especializado no tratamento das manifestações bucais e no manejo das complicações associadas às MPS no ambiente hospitalar.

Palavras-chave: mucopolissacaridoses, manifestações bucais, cirurgião-dentista, equipe multiprofissional, ambiente hospitalar.

ABSTRACT

Mucopolysaccharidoses (MPS) are rare, progressive genetic disorders that affect the metabolism of glycosaminoglycans (GAGs), resulting in their accumulation in tissues and impairing various organ systems. This study aims to describe, through an integrative literature review, the oral manifestations of MPS and the importance of the dentist in the hospital care of these patients. The bibliographic search was conducted in databases such as the CAPES Journal Portal, Virtual Health Library (BVS), PubMed, Scielo, Scopus, and Google Scholar, using descriptors related to "mucopolysaccharidoses," "oral manifestations," and "multidisciplinary team." The analysis of the studies revealed that MPS causes various oral manifestations, such as macroglossia, delayed dental eruption, and malocclusions, which are frequently associated with the motor and cognitive limitations of the patients, thus hindering oral hygiene. The dentist plays a fundamental role in the prevention and management of these oral complications, working in an integrated manner with the multidisciplinary team to promote oral health and improve the quality of life of patients. This study highlights the importance of continuous and specialized dental follow-up in the treatment of oral manifestations and the management of complications associated with MPS in the hospital setting.

Keywords: mucopolysaccharidoses, oral manifestations, dentist, multidisciplinary team, hospital care.

RESUMEN

Las mucopolisacaridosis (MPS) son trastornos genéticos raros y progresivos que afectan el metabolismo de los glicosaminoglicanos (GAG), resultando en su acumulación en los tejidos y comprometiendo varios sistemas orgánicos. Este estudio tiene como objetivo describir, a través de una revisión integradora de la literatura, las manifestaciones bucales de las MPS y la importancia del cirujano-dentista en la atención hospitalaria de estos pacientes. La búsqueda bibliográfica se realizó en bases de datos como el Portal de Revistas de la CAPES, Biblioteca Virtual de Salud (BVS), PubMed, Scielo, Scopus y Google Académico, utilizando descriptores relacionados con "mucopolisacaridosis", "manifestaciones bucales" y "equipo multidisciplinario". El análisis de los estudios reveló que las MPS causan diversas manifestaciones orales, como macroglosia, retraso en la erupción dental y maloclusiones, las cuales, frecuentemente, están asociadas a las limitaciones motoras y cognitivas de los pacientes, dificultando así la higiene bucal. El cirujano-dentista desempeña un papel fundamental en la prevención y manejo de estas complicaciones bucales, actuando de manera integrada con el equipo multidisciplinario para promover la salud bucal y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Este estudio destaca la relevancia del seguimiento odontológico continuo y especializado en el tratamiento de las manifestaciones bucales y en el manejo de las complicaciones asociadas con las MPS en el entorno hospitalario.

Palabras clave: mucopolisacaridosis, manifestaciones bucales, cirujano-dentista, equipo multidisciplinario, atención hospitalaria.

2.1 INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo de doenças genéticas raras, progressivas e heterogêneas que afetam o metabolismo dos glicosaminoglicanos (GAGs), também conhecidos como mucopolissacarídeos. Essas substâncias são essenciais para a formação de diversos tecidos no corpo, como cartilagem, osso, pele e tecidos conjuntivos. A deficiência de enzimas lisossômicas específicas impede a degradação normal dos GAGs, resultando em seu acúmulo nos tecidos e órgãos, o que causa danos progressivos e comprometimento de vários sistemas corporais.

As MPS são classificadas em sete tipos, de acordo com a deficiência enzimática específica, e sua prevalência, em todo mundo é, aproximadamente, 4,4 casos por 100.000 nascimentos (BRASIL, 2022). Embora algumas formas da doença apresentem um curso mais grave, com expectativa de vida reduzida, outras são mais atenuadas, permitindo uma sobrevida mais longa (MUENZER, 2011; KHAN *et al.*, 2017).

A progressão das MPS leva ao aparecimento de diversas manifestações clínicas, que envolvem alterações na aparência física, capacidade motora, funcionamento sistêmico e, em alguns casos, no desenvolvimento neurológico dos pacientes. Além disso, é comum que esses indivíduos apresentem alterações bucais e craniofaciais, devido ao impacto da doença nas estruturas responsáveis pela formação do esmalte e da dentina dos dentes. Essas alterações aumentam a suscetibilidade a problemas bucais, como cáries e doenças periodontais, destacando a importância da prevenção e de cuidados especializados para esses pacientes. Nesse contexto, o cirurgião-dentista desempenha um papel fundamental, sendo parte integrante de uma equipe multidisciplinar que visa melhorar a qualidade de vida dos pacientes, oferecendo cuidados odontológicos que minimizem as complicações bucais (PONCIANO *et al.*, 2015; DEPS *et al.*, 2020).

O tratamento de pacientes com MPS exige um acompanhamento contínuo e multidisciplinar ao longo da vida, já que, atualmente, não há cura para a doença. A gestão das MPS se concentra no controle dos sinais e sintomas, bem como na melhoria da qualidade de vida dos pacientes, através de terapias de suporte. No entanto, os desafios para a manutenção da saúde bucal são significativos, pois muitos pacientes enfrentam dificuldades relacionadas à coordenação motora, uso de medicamentos, e limitações físicas, o que dificulta a escovação e os cuidados diários com a higiene oral. Além disso, as comorbidades cardiorrespiratórias, neurológicas e musculoesqueléticas também precisam

ser monitoradas durante o atendimento odontológico, a fim de garantir um tratamento seguro e eficaz (CANCINO *et al.*, 2017; ALMEIDA, 2018).

O presente artigo tem como objetivo descrever, através de uma revisão integrativa da literatura, as características bucais dos indivíduos com MPS, com destaque aos principais desafios e complicações encontradas na saúde bucal desses pacientes. Ademais, será discutida, ainda, a importância da inclusão do cirurgião-dentista em uma equipe multidisciplinar, com foco na promoção da saúde e na prevenção de complicações bucais, essenciais para melhorar a qualidade de vida desses indivíduos.

Devido ao fato de representarem uma minoria dentro da população geral, as pessoas afetadas por doenças genéticas raras muitas vezes são negligenciadas ou ignoradas nas políticas públicas de saúde. Essa situação demanda a implementação de estratégias mais eficazes voltadas para o cuidado dessas condições. Além disso, é fundamental que mais pesquisas científicas sejam realizadas para fornecer informações de qualidade, que realmente reforcem a importância do diagnóstico precoce das MPS. Com isso, seria possível proporcionar tratamentos mais adequados e eficientes.

Frequentemente, os pacientes com MPS e seus familiares enfrentam dificuldades para encontrar profissionais dispostos a oferecer o atendimento necessário, especialmente quando há quadros de dor ou infecção. Isso ocorre porque, em muitos casos, os profissionais hesitam em realizar o atendimento devido à falta de conhecimento sobre as alterações sistêmicas da doença e os impactos que podem ter no tratamento, ou mesmo por receio do desconhecido.

Compreender as manifestações bucais associadas a essas condições é essencial para proporcionar um atendimento odontológico eficaz, prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Além disso, a literatura sobre as MPS ainda é escassa, e a pesquisa contínua e a discussão sobre esse tema são necessárias para aumentar o conhecimento, gerar debates e melhorar o manejo clínico desses pacientes.

Vale destacar, no entanto, que, embora a MPS seja uma condição rara, seus sinais e sintomas são facilmente identificáveis. Essa realidade sublinha a necessidade de mais estudos para fortalecer a base científica e, assim, ampliar a disseminação de informações sobre as manifestações bucais de indivíduos com MPS.

2.2 METODOLOGIA

Trata-se de revisão integrativa da literatura, que apresenta como vantagem a inclusão de múltiplos estudos com diferentes delineamentos de pesquisa (MENDES et al., 2008). Para tanto, utilizou-se a seguinte pergunta norteadora: ***“Como as manifestações bucais das mucopolissacaridoses impactam a qualidade de vida dos pacientes e qual é o papel do cirurgião-dentista na assistência hospitalar para esses indivíduos?”***

2.2.1 Estratégia de busca

A busca bibliográfica foi realizada utilizando o Portal de Periódicos da CAPES, acessado por meio da Comunidade Acadêmica Federada (CAFe). Através dele, realizou a busca na Biblioteca Virtual da Saúde (BVS – MS), a qual reúne informação da área da saúde de renomadas bases de dados internacionais e nacionais (MEDLINE, LILACS, etc.), PubMed, Scielo e Scopus. A plataforma Google Acadêmico também foi utilizada.

Foram utilizados os descritores em português: Mucopolissacaridoses, Manifestações Bucais, Equipe de Assistência Multidisciplinar, e em inglês: *Mucopolysaccharidosis*, *Oral*, *Oral Manifestations*, *Patient Care Team*, todos previamente estabelecidos através da plataforma do DECS e MeSH. Além disso, foram aplicados filtros com base nos critérios de elegibilidade definidos para a pesquisa.

Quadro 1. Bases de dados e descritores

BASES DE DADOS	DESCRITORES
BVS	“Mucopolysaccharidosis” “Oral Manifestations”
PubMed	“Mucopolysaccharidosis” “Oral Manifestations” e “Mucopolysaccharidosis” “Patient Care Team”
Scielo	“Mucopolysaccharidosis” “Oral”
Google Acadêmico	Mucopolissacaridoses; Manifestações Bucais; Equipe de Assistência Multidisciplinar
Scopus	“Mucopolysaccharidosis” “Oral Manifestations”

Fonte: Autor (2025)

2.2.2 Critérios de seleção e elegibilidade

Os critérios de inclusão foram: artigos originais publicados entre 2014 e 2024, disponíveis na íntegra nos idiomas inglês e português, e que abordassem aspectos relacionados às manifestações bucais nas mucopolissacaridoses e à importância do cirurgião-dentista na assistência hospitalar. Publicações que não atendiam a esses critérios, ou que eram repetidas, foram excluídas da análise.

2.2.3 Processo de coleta e análise dos dados

O processo de seleção dos estudos foi organizado em duas etapas. Na primeira, foi realizada uma leitura exploratória dos títulos e resumos dos artigos, a fim de fazer uma seleção preliminar, aplicando os critérios de elegibilidade estabelecidos. Na segunda etapa, os estudos pré-selecionados foram analisados na íntegra, com uma leitura criteriosa dos trabalhos, visando uma análise crítica, incluindo a redução de dados para amplificação do conhecimento sobre o tema.

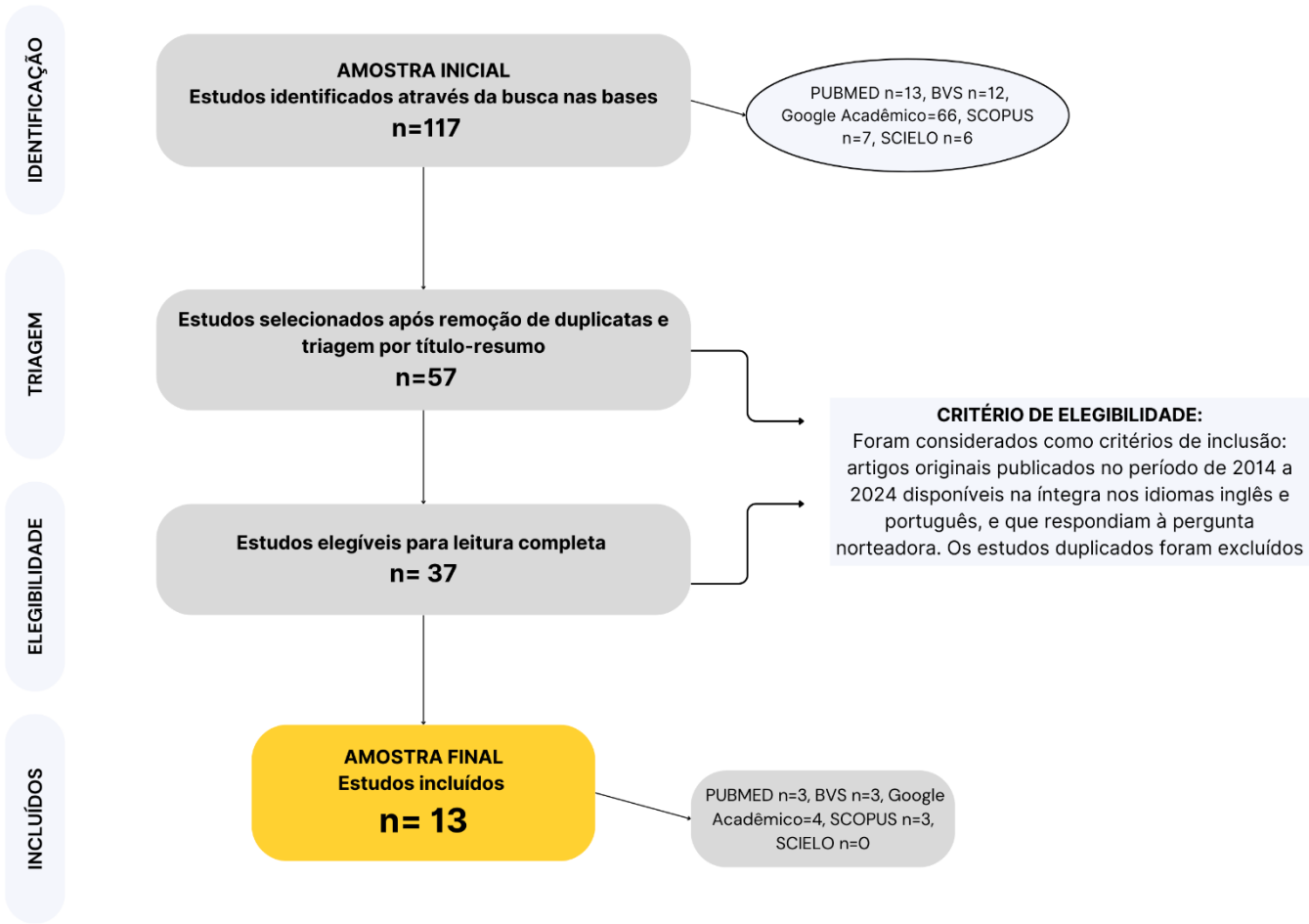
A busca bibliográfica foi realizada no período de janeiro a novembro de 2024, seguindo os critérios estabelecidos. Todos os artigos encontrados foram selecionados conforme os critérios de inclusão e exclusão, sendo distribuídos em tabelas. Para essa etapa, foi utilizado o Microsoft Excel® (Brasil, 2019) para a compilação dos dados.

Ao final do processo de seleção, a amostra final foi composta pelo total de artigos encontrados e selecionados após ambas as etapas, considerando a qualidade metodológica, valor informativo e representatividade dos estudos.

2.3 RESULTADOS

O fluxograma abaixo (Figura 1) ilustra o resultado da metodologia aplicada neste estudo. Realizada a busca na literatura, foram identificados 117 trabalhos. Após a aplicação das etapas de seleção, foram selecionados 13 artigos para compor a amostra final.

Figura 1. Fluxograma de pesquisa bibliográfica



Fonte: Autor (2025)

Quadro 2. Resumo dos resultados dos estudos selecionados

TÍTULO	AUTOR/ ANO	TIPO DE TRABALHO/PROCE DÊNCIA	OBJETIVOS	RESULTADOS/CONCLUSÃO
Oral manifestations of 17 patients affected with mucopolysaccharidosis type VI	KANTAPUTRA., <i>et al</i> (2014)	Estudo observacional/Pubmed	Avaliar as manifestações bucais em 17 pacientes com mucopolissacaridose tipo VI (MPS VI).	As manifestações bucais comuns em pacientes com MPS VI foram má posição de dentes, grandes folículos dentários, mordida aberta anterior e taurodontismo. Novos achados incluíram raízes longas, freio anômalo, dentes ausentes, supranumerários e microdontia. Pacientes que iniciaram a ERT antes dos 3 anos não desenvolveram mordida aberta anterior.
Oral manifestations in children with mucopolysaccharidosis	PONCIANO., <i>et al</i> (2015)	Estudo transversal/Biblioteca Virtual da Saúde (BVS)	Avaliar e caracterizar a saúde bucal em pacientes com mucopolissacaridose em um centro de referência de Portugal.	Pacientes com mucopolissacaridose apresentaram maior prevalência de cárie dentária, sangramento gengival, macroglossia, hipoplasia dentária, interposição lingual, atraso na erupção dentária, mordida aberta anterior, mordida cruzada posterior direita e esquerda, limitação da abertura bucal, alteração no tamanho e formato dos dentes, diastemas e compressão maxilar.
Hunter's syndrome: A case report	SAVITHA., <i>et al</i> (2015)	Relato de caso/Scopus	Destacar o papel dos dentistas pediátricos no diagnóstico e no planejamento do tratamento de pacientes com Síndrome de Hunter, além de oferecer cuidados odontológicos avançados para gerenciar as manifestações orais dessa condição.	O paciente apresentou várias manifestações orais, como macroglossia, mordida aberta anterior e dentes decíduos retidos com cáries. O tratamento incluiu profilaxia oral e extração dos dentes retidos, com cuidados paliativos devido à gravidade da doença.
Qualidade de vida relacionada à saúde bucal de indivíduos com mucopolissacaridoses: um estudo transversal pareado	ALMEIDA (2018)	Estudo transversal pareado I/Google Acadêmico	Comparar a percepção dos pais sobre a qualidade de vida relacionada à saúde bucal (QVRSB) de indivíduos com e sem mucopolissacaridoses (MPS), através de um questionário sobre a QVRSB e exames clínicos.	Indivíduos com MPS apresentaram maior impacto negativo na QVRSB, especialmente devido à má oclusão, quando comparados aos sem MPS. A percepção dos pais indicou uma associação significativa entre os problemas bucais e o bem-estar dos indivíduos com MPS.
Independência funcional e qualidade de vida de pacientes com mucopolissacaridoses	LOPES (2018)	Estudo observacional/Google Acadêmico	Verificar a correlação entre a independência funcional e a qualidade de vida de crianças com mucopolissacaridoses (MPS).	Os resultados indicaram uma correlação significativa entre a independência funcional e a qualidade de vida geral dos pacientes. A dificuldade de locomoção foi identificada como o fator com maior impacto na capacidade física, conforme a percepção dos pais ou

				cuidadores. Além disso, o subdomínio locomoção da independência funcional apresentou forte correlação com a capacidade física da qualidade de vida.
Cuidados bucais em adolescente com mucopolissacaridose tipo II (síndrome de Hunter) após intubação orotraqueal	SANTOS., <i>et al</i> (2018)	Relato de caso/Google Acadêmico	Relatar a atuação da Odontologia em um adolescente com mucopolissacaridose tipo II, que apresentou lesões bucais após internação em UTI.	O tratamento incluiu hidratação labial, orientação de higiene bucal e laserterapia, resultando em rápida melhora das lesões e higiene bucal satisfatória. O paciente recebeu alta odontológica em duas semanas, destacando a importância da Odontologia na prevenção de infecções e na qualidade de vida.
Oral and craniofacial manifestations in a Hunter syndrome patient with hematopoietic stem cell transplantation: A case report	TORRES., <i>et al</i> (2018)	Relato de caso/Biblioteca Virtual da Saúde (BVS)	Relatar um caso clínico sobre características orais e craniofaciais de um menino de 7 anos de idade, diagnosticado com mucopolissacaridose II (MPS II), que foi tratado com transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH) aos 70 dias de vida.	Os principais achados clínicos orais foram os seguintes: macroglossia, mordida cruzada posterior, apinhamento, caninos pontiagudos, erupção dentária tardia, dentes decíduos retidos e hipoplasia do esmalte. O exame de imagem mostrou: erupção de retenção, dentes decíduos posteriores com raízes curtas, e ausência de alguns dentes permanentes.
Three-dimensional dental and craniofacial manifestations in patients with late diagnosis of mucopolysaccharidosis type II: report of 2 cases	TORRES., <i>et al</i> (2018)	Relato de caso/Scopus	Avaliar as características dentárias e craniofaciais de dois pacientes com mucopolissacaridose tipo II, utilizando exames clínicos e imagens 3-D.	Os pacientes apresentaram macroglossia, mordida aberta, diastemas e ausência de cáries. As imagens 3-D mostraram anomalias esqueléticas, como arcos largos e hipoplasia dos côndilos, ajudando a identificar alterações da doença em casos de diagnóstico tardio.
Oral manifestations in patients and dogs with mucopolysaccharidosis Type VII	KANTAPUTRA., <i>et al</i> (2019)	Estudo observacional/Pubmed	Relatar as manifestações orais em pacientes com mucopolissacaridose tipo VII (MPS VII).	Os resultados mostraram alterações como canais radiculares largos, taurodontismo e falha na erupção dentária com raízes deformadas. Também foram observadas características esqueléticas como hipoplasia maxilar e prognatismo mandibular. Cães com a mesma condição apresentaram mordida aberta e hipoplasia maxilar, mas sem alterações nos côndilos mandibulares. Este é o primeiro estudo a documentar tais manifestações orais na MPS VII.
Oral manifestation and root canal therapy of the patient with mucopolysaccharidosis	YOON., <i>et al</i> (2019)	Relato de caso/Pumed	Descrever as manifestações orais de uma paciente com Mucopolissacaridose (MPS) e relatar seu tratamento endodôntico.	A paciente apresentou complicações típicas da doença, como erupção dentária retardada e alterações ósseas. O tratamento foi planejado para garantir a saúde a longo prazo do dente afetado, com acompanhamento periódico, resultando em uma boa manutenção da saúde bucal.
Dental and maxillomandibular incidental findings in panoramic radiography among	CARNEIRO., <i>et al</i> (2021)	Estudo transversal/Biblioteca Virtual da Saúde (BVS)	Avaliar, com imagens radiográficas panorâmicas, a frequência de achados incidentais dentários e	Indivíduos com MPS apresentaram elevados achados incidentais dentários e maxilomandibulares quando comparados a indivíduos sem MPS. Foi observada a

individuals with mucopolysaccharidosis: a cross-sectional study			maxilomandibulares entre indivíduos com MPS e compará-los com indivíduos sem MPS	presença de dentes supranumerários, dentes conóides, taurodontismo, dentes impactados e dilatação radicular. A presença de rarefação óssea/lesões de furca, hipoplasia condilar e lesões ósseas radiolúcidas também foram mais frequentes entre MPS indivíduos.
Interface da odontologia na equipe multiprofissional que assiste crianças e adolescentes com doenças genéticas raras	CELESTINO, Mariana Laís Silva (2022)	Estudo transversal/Google Acadêmico	Identificar os fatores que levam a indicação de crianças e adolescentes com doenças genéticas raras ao dentista pela equipe multiprofissional.	17,3% nunca haviam ido ao dentista e 29,9% dos pais não receberam indicação de um profissional para consultas odontológicas. Crianças do sexo feminino e com histórico de dor de dente tiveram maior chance de serem indicadas para atendimento odontológico.
Dental Considerations for the Treatment of Patients with Morquio Syndrome	VINOD., <i>et al</i> (2022)	Estudo transversal/Scopus	Registrar as manifestações clínicas e orais de pacientes com Síndrome de Morquio (MPS IV), e avaliar as implicações odontológicas.	Esses pacientes enfrentam desafios no tratamento devido às diversas manifestações da doença, com maiores necessidades odontológicas devido a alterações anatômicas e patológicas. Entre os achados bucais, destacaram-se a macroglossia, respiração bucal e mordida aberta anterior, que agravam as dificuldades no manejo odontológico.

Fonte: Autor (2025)

Com base na pesquisa bibliográfica, as MPS constituem um grupo de doenças genéticas raras que resultam em deficiências enzimáticas no processo de degradação de GAGs, levando ao seu acúmulo nos tecidos e causando disfunções celulares e progressivas em diversos sistemas do corpo.

Estudos revelam que, independentemente do tipo de MPS, as manifestações orais e craniofaciais são características comuns, comprometendo frequentemente o desenvolvimento dentário e a qualidade de vida dos pacientes. Dentre essas anomalias, observa-se a presença de macroglossia, atraso na erupção dentária, maloclusões, dentes impactados, além de dentes com formas anormais, como dentes cônicos e taurodontismo (PONCIANO *et al.*, 2015; CARNEIRO *et al.*, 2021).

A compreensão dos aspectos bucais das MPS é crucial para o desenvolvimento de estratégias eficazes de intervenção odontológica e para garantir que os pacientes recebam os cuidados adequados desde o diagnóstico até o acompanhamento ao longo da vida (VETTORE *et al.*, 2020).

2.3.1 Manifestações Bucais das MPS

A MPS I (Hurler, Hurler-Scheie e Scheie) está frequentemente associada a alterações orais como macroglossia, dentes malformados e atraso na erupção dentária, o que pode resultar em problemas de oclusão e dificuldades de mastigação. Além disso, a hipoplasia do côndilo mandibular é uma característica comum nesse tipo de MPS, o que pode gerar assimetria facial e dificuldades articulares (CARNEIRO *et al.*, 2021). Por outro lado, na MPS II (Síndrome de Hunter), as manifestações orais incluem macroglossia, maloclusão, dentes impactados, além de um comportamento hiperativo que dificulta a manutenção da higiene bucal, aumentando o risco de cáries e gengivite marginal (TORRES *et al.*, 2018). O atraso na erupção dentária também é uma característica observada, com dentes decíduos frequentemente retidos e dentes permanentes ausentes, o que agrava ainda mais os problemas orais desses pacientes (SAVITHA *et al.*, 2015).

A MPS III (Síndrome de Sanfilippo), por sua vez, é associada a problemas cognitivos e neurológicos graves, mas também afeta o desenvolvimento dentário, com atraso na erupção dos dentes e malformações dentárias (PONCIANO *et al.*, 2015). Em relação à MPS

IV (Síndrome de Morquio), as anomalias esqueléticas, como a hipermobilidade articular e flexão excessiva dos joelhos, podem dificultar o tratamento odontológico. Além disso, a xerostomia, frequentemente associada aos medicamentos utilizados no tratamento de complicações cardíacas, aumenta a prevalência de cáries dentárias, tornando o manejo odontológico ainda mais desafiador (VINOD *et al.*, 2022). A profilaxia antibiótica é frequentemente necessária nesses casos, devido ao risco aumentado de infecções durante os procedimentos odontológicos.

Na MPS VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy), as manifestações orais mais comuns incluem dentes impactados, macroglossia e falhas na erupção dentária, enquanto a MPS VII (Síndrome de Sly) é caracterizada por falhas na erupção dos dentes, dentes mal posicionados, raízes deformadas e até mesmo taurodontismo (KANTAPUTRA *et al.*, 2019). Essas características são observadas em múltiplos tipos de MPS e podem ser semelhantes, embora o impacto clínico possa variar dependendo da gravidade da doença e do tipo específico.

Por fim, os tipos III e IX de MPS, embora mais raros, também apresenta anomalias dentárias, com características clínicas que compartilham semelhanças com outros tipos de MPS, mas com algumas particularidades que ainda estão sendo investigadas.

Em todos os tipos de MPS, a abordagem odontológica deve ser cuidadosa e personalizada, levando em consideração as complicações sistêmicas e o risco de infecções, além da necessidade de tratamento contínuo para controlar as manifestações orais e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Esses achados evidenciam a necessidade de um acompanhamento odontológico especializado, com foco na prevenção de complicações graves, como o atraso na erupção dentária e problemas de oclusão, especialmente em pacientes com MPS IV e VII, que enfrentam desafios adicionais relacionados a condições respiratórias e esqueléticas (KANTAPUTRA *et al.*, 2019; VINOD *et al.*, 2022).

Além disso, estratégias para minimizar o risco de infecções orais são essenciais, uma vez que essas condições tornam a higiene bucal mais difícil e aumentam o risco de cáries e gengivite (TORRES *et al.*, 2018). A implementação de cuidados preventivos são fundamentais para melhorar a qualidade de vida dos pacientes com MPS e possibilitar um tratamento eficaz.

Quadro 3. *Resumo das principais manifestações bucais das MPS*

TIPO DE MPS	MANIFESTAÇÕES BUCAIS	AUTORES
I	Macroglossia; Atraso na erupção dentária; Maloclusões (mordida aberta, cruzada posterior); Dentes impactados; Cistos dentários; Taurodontismo e dentes conóides.	PONCIANO <i>et al.</i> , 2015; CARNEIRO <i>et al.</i> , 2021
II	Macroglossia; Maloclusões (mordida aberta, cruzada posterior); Dentes temporários retidos; Atraso na erupção dentária, Dentes permanentes ausentes e dentes impactados.	SAVITHA <i>et al.</i> , 2015; TORRES <i>et al.</i> , 2018
III	<i>Não foi especificado no estudo citado, mas os autores indicam manifestações dentárias comuns aos outros tipos</i>	-
IV	Macroglossia; Respiração bucal; Mordida aberta anterior, Dentes conóides; Diastemas; Xerostomia; Dentes impactados;	VINOD <i>et al.</i> , 2022
VI	Macroglossia; Atraso na erupção dentária; Dentes conóides; Hipoplasia dental; Alterações de oclusão (mordida aberta anterior); Cistos dentários.	PONCIANO <i>et al.</i> , 2015
VII	Falhas na erupção dentária; Dentes mal posicionados; Raízes deformadas; Taurodontismo; Hipoplasia maxilar; Prognatismo mandibular	KANTAPUTRA <i>et al.</i> , 2019
IX	<i>Não foi especificado no estudo citado, mas os autores indicam manifestações dentárias comuns aos outros tipos</i>	-

Fonte: Autor (2024)

2.3.2 Impacto das Alterações Sistêmicas das MSP no Atendimento Odontológico

O impacto das alterações sistêmicas nas MPS no atendimento odontológico é substancial, pois essas doenças genéticas raras, causadas por deficiências enzimáticas que resultam no acúmulo de glicosaminoglicanos (GAGs) nos tecidos do corpo, afetam múltiplos sistemas do organismo, incluindo o sistema esquelético, respiratório, cardiovascular, e nervoso central (ALMEIDA, 2018; CELESTINO, 2022). As manifestações orais dessas condições são marcantes e complicam o manejo odontológico, devido à

diversidade e complexidade das manifestações físicas e metabólicas associadas a cada tipo de MPS.

2.3.2.1 *Alterações Esqueléticas e Articulares*

O comprometimento do sistema esquelético é uma característica comum em vários tipos de MPS, incluindo a Síndrome de Hunter (MPS II), a Síndrome de Hurler (MPS I), entre outras. Essas condições podem causar anomalias faciais, como fácies grosseiras, macroglossia, e alterações no palato, além de disfunções articulares, como rigidez articular e deformidades ósseas (SAVITHA *et al.*, 2015; CELESTINO, 2022). Essas alterações são fundamentais para o atendimento odontológico, pois dificultam a realização de procedimentos clínicos, como a colocação de próteses, a realização de extrações e a adaptação de dispositivos ortodônticos, que exigem cuidados especiais devido à limitação de movimento nas articulações, especialmente na articulação temporomandibular (ATM) (SANTOS *et al.*, 2018; YOON *et al.*, 2019).

2.3.2.2 *Comprometimento Cardíaco e Respiratório*

Pacientes com MPS frequentemente apresentam doenças cardiovasculares, como insuficiência cardíaca, problemas valvulares, e hipertensão pulmonar, que exigem vigilância constante durante os procedimentos odontológicos (ALMEIDA, 2018). Além disso, as dificuldades respiratórias, como apneia do sono e infecções respiratórias recorrentes, são comuns e podem ser exacerbadas pela intubação orotraqueal em hospitalizações, como relatado por Santos *et al.*, 2018. Nesses casos, a profilaxia antibiótica é essencial devido ao risco aumentado de infecções, como endocardite infecciosa, especialmente em pacientes com problemas cardíacos. O uso de antibióticos deve ser ajustado conforme a condição clínica do paciente, o tipo de procedimento e as comorbidades associadas (SANTOS *et al.*, 2018).

2.3.2.3 *Alterações Neurológicas e Cognitivas*

As manifestações neurológicas em pacientes com MPS incluem atraso no desenvolvimento, déficits cognitivos, e convulsões, especialmente nos tipos mais graves (SAVITHA *et al.*, 2015). Isso pode afetar diretamente a capacidade do paciente de colaborar durante os tratamentos odontológicos. A comunicação com esses pacientes é um desafio, e os profissionais odontológicos devem adotar abordagens específicas para garantir a realização de procedimentos, muitas vezes utilizando sedação ou anestesia geral para garantir o conforto e a segurança do paciente (ALMEIDA, 2018). O risco de convulsões também deve ser considerado, o que exige a presença de uma equipe médica capacitada para atuar em situações emergenciais.

2.3.2.4 *A Importância do Cirurgião-Dentista na Assistência Hospitalar às MPS*

A atuação do cirurgião-dentista é crucial no contexto das MPS, especialmente em ambientes hospitalares, devido às diversas manifestações orais e sistêmicas que os pacientes com essa condição apresentam. As MPS, como a Síndrome de Hunter (MPS II), afetam os sistemas esquelético, cardiovascular, respiratório, e nervoso, e frequentemente apresentam complicações bucais, como macroglossia, atraso na erupção dentária, dificuldades na mastigação e na deglutição, além de risco aumentado de cáries e problemas periodontais (SAVITHA *et al.*, 2015; ALMEIDA, 2018).

O diagnóstico precoce das manifestações orais é um passo importante para o tratamento adequado das MPS. Como observado por Yoon *et al.*, (2019), as alterações orais incluem maloclusões, dentes em forma de pino e comprometimento das articulações temporomandibulares (ATM), o que pode tornar os procedimentos odontológicos desafiadores. A intervenção do dentista hospitalar facilita a identificação precoce desses sinais, promovendo uma abordagem terapêutica que visa minimizar os danos à saúde bucal e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

O cirurgião-dentista, atuando em conjunto com a equipe multidisciplinar, pode ajudar na realização de ajustes para corrigir anomalias de oclusão, com profissionais de cirurgia e traumatologia bucomaxifacial, no controle da higiene bucal e no tratamento de lesões orais,

como úlceras traumáticas e ressecamento bucal, comuns em pacientes internados por longos períodos (SANTOS *et al.*, 2018). Além disso, a profilaxia para evitar infecções secundárias, que podem complicar o quadro clínico, é fundamental, como demonstrado pelo caso de um adolescente com MPS II após intubação orotraqueal (SANTOS *et al.*, 2018).

Portanto, o cirurgião-dentista desempenha um papel vital no manejo hospitalar de pacientes com MPS, não apenas tratando manifestações orais, mas também contribuindo para a redução do risco de complicações sistêmicas e melhorando a qualidade de vida do paciente (CELESTINO, 2022).

Quadro 4. *Resumo das principais alterações sistêmicas e seus respectivos impactos no atendimento odontológico das MPS*

Alterações Sistêmicas nas MPS	Descrição	Impactos no Atendimento Odontológico
Alterações esqueléticas e articulares	<i>Comprometimento do sistema esquelético, causando fácies grosseiras, deformidades ósseas, rigidez articular e macroglossia.</i>	Dificulta a realização de procedimentos como a colocação de próteses, extrações e adaptação de dispositivos ortodônticos, devido à limitação de movimento nas articulações, principalmente na ATM. A macroglossia pode afetar a higiene bucal, além de complicar a intubação e extubação, caso necessário. Desafios no posicionamento do paciente na cadeira odontológica, necessitando de adaptações específicas.
Comprometimento cardíaco e respiratório	<i>Doenças cardiovasculares, como insuficiência cardíaca, hipertensão pulmonar e dificuldades respiratórias.</i>	Exige vigilância constante, especialmente em procedimentos que podem exigir intubação. A profilaxia antibiótica é essencial devido ao risco aumentado de infecções e endocardite infecciosa.
Alterações neurológicas e cognitivas	<i>Atraso no desenvolvimento, déficits cognitivos e convulsões, especialmente nos tipos mais graves de MPS.</i>	Dificuldade de comunicação com os pacientes devido a déficits cognitivos e atrasos no desenvolvimento. Necessidade de sedação ou anestesia geral para garantir conforto e segurança durante os procedimentos odontológicos. a equipe odontológica deve estar preparada para emergências, como convulsões.

Fonte: Autor (2024)

2.3.3 Estratégias de Manejo Integrado no Atendimento a Pacientes com MPS

O manejo de pacientes com MPS requer uma abordagem integrada, que envolva diversos profissionais de saúde para atender às necessidades multifacetadas desses indivíduos. De acordo com ALMEIDA (2018), a MPS é caracterizada por uma disfunção no metabolismo celular devido à deficiência de enzimas lisossômicas, resultando no acúmulo de GAGs e na progressão de disfunções em múltiplos sistemas orgânicos. Assim, a presença de uma equipe multidisciplinar, incluindo médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, e cirurgiões-dentistas, é essencial para o controle e manejo das complicações da doença.

A integração da odontologia nas equipes multidisciplinares é de grande importância, uma vez que as manifestações orais são uma das primeiras evidências clínicas de MPS e podem se agravar ao longo do tempo. Como evidenciado por CELESTINO (2022), pacientes com MPS frequentemente apresentam manifestações que podem afetar funções essenciais como mastigação e deglutição, o que, por sua vez, compromete a nutrição e o bem-estar do paciente.

O tratamento das manifestações orais deve ser planejado de forma individualizada, com ênfase no alívio sintomático e na prevenção de complicações. Como afirmado por YOON *et al.* (2019), o manejo dentário de pacientes com MPS deve considerar fatores como a limitação da mobilidade devido à rigidez articular, a necessidade de cuidados especiais devido ao risco de convulsões e as possíveis doenças cardíacas associadas à doença.

Além disso, a estratégia de manejo deve incluir o acompanhamento contínuo e o tratamento preventivo. ALMEIDA (2018) sugere que o acompanhamento odontológico regular, especialmente para monitorar a erupção dentária e a higiene bucal, é fundamental para reduzir o impacto das complicações orais. O manejo integrado deve também envolver o suporte psicológico e a educação dos familiares, especialmente no contexto de crianças com MPS, que podem enfrentar dificuldades de adaptação devido às limitações físicas e cognitivas impostas pela doença (SAVITHA *et al.*, 2015).

A integração de cuidados odontológicos específicos com o tratamento clínico geral pode minimizar complicações, aliviar os sintomas e melhorar o prognóstico desses pacientes (SANTOS *et al.*, 2018). A detecção precoce das manifestações orais, combinada com o acompanhamento odontológico contínuo, se revela um fator determinante para o manejo e o bem-estar dos pacientes com MPS (PONCIANO *et al.*, 2015; CARNEIRO *et al.*, 2021).

2.4 DISCUSSÃO

Os achados relacionados às manifestações bucais em pacientes com MPS são amplamente discutidos na literatura e demonstram uma variedade de implicações odontológicas associadas a diferentes tipos da doença. PONCIANO *et al.* (2015) realizaram um estudo transversal em pacientes com MPS, identificando alta prevalência de cáries dentárias, macroglossia, atraso na erupção dentária e malformações dentárias. Esses achados foram corroborados por CARNEIRO *et al.* (2021), que ao investigarem achados incidentais em radiografias panorâmicas, observaram uma frequência elevada de dentes supranumerários, taurodontismo e outras alterações bucais, refletindo a complexidade do tratamento odontológico nesses pacientes. De forma similar, KANTAPUTRA *et al.* (2019) também documentaram a presença de taurodontismo e falha na erupção dentária em pacientes com MPS VII, ressaltando as dificuldades que surgem na adaptação de tratamentos dentários, especialmente com a presença de características esqueléticas e bucais alteradas.

Estudos destacam complicações bucais semelhantes nas MPS. SAVITHA *et al.* (2015) e TORRES *et al.* (2018) mencionam a macroglossia, mordida aberta anterior e dentes decíduos retidos, que exigem uma atenção odontológica especial. TORRES *et al.* (2018) também relatam o impacto de transplantes de células-tronco hematopoiéticas na saúde bucal, com malformações dentárias e atraso na erupção dentária, ressaltando a necessidade de uma abordagem integrada. De maneira similar, YOON *et al.* (2020), em relato de caso, abordam a macroglossia e outras anomalias dentárias, como dentes não erupcionados e hiperplasia gengival, observando que essas complicações, somadas a características faciais típicas como cabeça aumentada e boca aberta, demandam cuidados odontológicos especializados para garantir o sucesso do tratamento.

Por outro lado, estudos que abordam a qualidade de vida relacionada à saúde bucal, como o de ALMEIDA (2018), indicam que pacientes com MPS enfrentam um impacto significativo, principalmente devido a problemas de oclusão e dificuldades para manter a higiene bucal adequada. Esse impacto é ressaltado por LOPES (2018), que identificou que a mobilidade física prejudicada, comum em pacientes com MPS, interfere diretamente na qualidade de vida e na capacidade desses indivíduos de realizar práticas de higiene bucal de forma eficiente.

VINOD *et al.* (2022), em seu estudo transversal, destacam que pacientes com MPS IV enfrentam desafios odontológicos devido às alterações anatômicas e patológicas da doença, o que gera uma alta demanda por cuidados preventivos e acompanhamento regular. A pesquisa enfatiza que a equipe multiprofissional, especialmente os dentistas, deve estar atenta às necessidades específicas desses pacientes para evitar complicações bucais e sistêmicas. Esse estudo é semelhante ao de CELESTINO (2022), que também conduziu um estudo transversal, com crianças e adolescentes com doenças genéticas raras, incluindo MPS. Observou-se que a indicação para consultas odontológicas foi maior entre pacientes com histórico de dor de dente, destacando a importância da identificação precoce das necessidades odontológicas e o papel da equipe multiprofissional na orientação para o atendimento odontológico.

Ademais, SANTOS *et al.* (2018), ao apresentar um relato de caso de um paciente com MPS II, abordam a atuação odontológica em um contexto mais emergencial. O estudo mostrou como a intervenção odontológica foi crucial para tratar complicações como úlceras orais e prevenir infecções secundárias durante a internação hospitalar. Ao contrário de VINOD (2022) *et al.* e CELESTINO (2022), que focam na prevenção e acompanhamento contínuo, SANTOS *et al.* ressaltam a importância de intervenções odontológicas imediatas em situações críticas, demonstrando que a Odontologia também desempenha um papel essencial na gestão de complicações agudas.

Portanto, VINOD (2022) *et al.* e CELESTINO enfatizam a necessidade de cuidados regulares e prevenção, enquanto SANTOS *et al.* (2018) destacam a importância da intervenção odontológica em casos hospitalares graves. Todos os estudos, no entanto, concordam que a atuação da Odontologia é fundamental no manejo de pacientes com MPS, seja no contexto preventivo, seja no tratamento de complicações agudas, e que o trabalho integrado com a equipe multiprofissional é essencial para otimizar o tratamento e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

Outrossim, estudos como o de CELESTINO (2022) indicam que muitos pacientes com doenças genéticas raras, como as MPS, enfrentam a falta de encaminhamento para cuidados odontológicos adequados, o que pode agravar ainda mais as complicações bucais. Essa falta de acompanhamento adequado chama a atenção para a necessidade de uma abordagem multidisciplinar para garantir um tratamento eficaz e preventivo para esses pacientes.

O cuidado odontológico de pacientes com MPS demanda uma abordagem cuidadosa e adaptada às necessidades específicas de cada indivíduo, considerando tanto o tratamento preventivo quanto a resolução de complicações agudas. A falta de encaminhamento para cuidados odontológicos adequados, como evidenciado no estudo de CELESTINO (2022), destaca a importância de integrar a Odontologia ao cuidado geral desses pacientes. Assim, a colaboração entre dentistas e outros profissionais de saúde é essencial para melhorar a qualidade de vida e garantir a eficácia do tratamento, seja no contexto preventivo ou no manejo de complicações emergenciais.

Assim, a literatura evidencia que o manejo odontológico de pacientes com MPS é desafiador, exigindo uma abordagem holística e individualizada, que considere tanto as manifestações bucais quanto as complicações sistêmicas associadas a cada tipo de MPS. A colaboração entre profissionais de diversas áreas, principalmente no ambiente hospitalar, é crucial para garantir uma melhor qualidade de vida para os pacientes.

3 CONCLUSÃO

Este estudo investigou como as manifestações bucais das MPS impactam a qualidade de vida dos pacientes e o papel do cirurgião-dentista na assistência hospitalar. As MPS afetam a saúde oral, com condições como macroglossia e maloclusões, comprometendo a higiene bucal alimentação, a fala e o bem-estar geral dos pacientes.

Ao integrar a equipe de saúde, o cirurgião-dentista contribui para o manejo adequado das condições bucais, prevenindo complicações mais graves e promovendo a qualidade de vida dos pacientes. Sua atuação é fundamental no acompanhamento contínuo, no diagnóstico precoce e na adaptação dos cuidados às necessidades específicas de cada paciente, com ênfase em tratamentos minimamente invasivos e na prevenção de problemas orais. Além disso, a colaboração com outros profissionais de saúde assegura uma abordagem mais completa e eficaz no tratamento das MPS.

Portanto, a presença do cirurgião-dentista em ambientes hospitalares é fundamental para garantir cuidados adequados e melhorar o prognóstico dos pacientes com MPS. Essa colaboração multidisciplinar, como evidenciado pela análise da literatura, não só melhora o prognóstico da doença, mas também assegura maior conforto e bem-estar aos pacientes, destacando a importância do profissional de odontologia na gestão das manifestações bucais e no suporte ao tratamento das MPS.

REFERÊNCIAS

ALMEIDA, T. D. D. Qualidade de vida relacionada à saúde bucal de indivíduos com mucopolissacaridoses: um estudo transversal pareado. 2018. 111 f. **Tese (Doutorado em Odontologia)** – Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2018.

BRASIL. **Ministério da Saúde**. *Dia de conscientização quanto à mucopolissacaridose*. 2022. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/15-5-dia-de-conscientizacao-quanto-a-mucopolissacaridose/?utm_source=chatgpt.com. Acesso em: 5 fev. 2025.

CARNEIRO, N. C. R. *et al.* Dental and maxillomandibular incidental findings in panoramic radiography among individuals with mucopolysaccharidosis: a cross-sectional study. **Journal of Applied Oral Science**, [S. l.], v. 29, p. e20200978, 14 abr. 2021. DOI: 10.1590/1678-7757-2020-0978.

CELESTINO, M. L. S. Interface da odontologia na equipe multiprofissional que assiste crianças e adolescentes com doenças genéticas raras / Interface of dentistry in the multiprofessional team that cares for children and adolescents with rare genetic diseases. 2022. 79 f. **Dissertação (Mestrado em Odontologia)** – Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2022.

KANTAPUTRA, P. N. *et al.* Oral manifestations in patients and dogs with mucopolysaccharidosis Type VII. **American Journal of Medical Genetics Part A**, v. 179, n. 3, p. 486-493, mar. 2019. DOI: 10.1002/ajmg.a.61034.

KANTAPUTRA, P. N. *et al.* Oral manifestations of 17 patients affected with mucopolysaccharidosis type VI. **Journal of Inherited Metabolic Disease**, [S. l.], v. 37, n. 2, p. 263-268, mar. 2014. DOI: 10.1007/s10545-013-9645-8.

LOPES, P. S. Independência funcional e qualidade de vida de pacientes com mucopolissacaridoses. 2018. **Dissertação (Mestrado)** – Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Programa de Pós-graduação em Tecnologias em Saúde, Salvador, 2018.

PONCIANO, S. *et al.* Oral manifestations in children with mucopolysaccharidosis. **Med Express**, 2017; 4(5). DOI: 10.5935/medicaexpress.2017.05.04.

SANTOS, J. P. S. *et al.* Cuidados bucais em adolescente com mucopolissacaridose tipo II (síndrome de Hunter) após intubação orotraqueal. 2018. Anais. Bauru: Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo, 2018. Acesso em: 15 dez. 2024.

SAVITHA, N. S. *et al.* Hunter's syndrome: A case report. **Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry**, v. 33, n. 1, p. 66-68, jan.-mar. 2015. DOI: 10.4103/0970-4388.149011.

TORRES, R. de O. *et al.* Oral and craniofacial manifestations in a Hunter syndrome patient with hematopoietic stem cell transplantation: A case report. **Special Care in Dentistry**, v. 38, n. 1, p. 51–54, 2018.

TORRES, R. de O. *et al.* Three-dimensional dental and craniofacial manifestations in patients with late diagnosis of mucopolysaccharidosis type II: report of 2 cases. **Oral**

Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology, v. 126, n. 1, p. e35-e39, jul. 2018.

VINOD, A. *et al.* Dental considerations for the treatment of patients with Morquio syndrome. **International Journal of Clinical Pediatric Dentistry**, v. 15, n. 6, p. 707-710, nov.-dez. 2022. DOI: 10.5005/jp-journals-10005-2451. PMID: 36866126; PMCID: PMC9973083.

YOON, J. H. *et al.* Oral manifestation and root canal therapy of the patient with mucopolysaccharidosis. **Restorative Dentistry & Endodontics**, Seoul, v. 44, n. 2, p. e14, 4 abr. 2019. DOI: 10.5395/rde.2019.44.e14.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este trabalho abordou as manifestações bucais nas MPS e destacou o papel fundamental do cirurgião-dentista no atendimento hospitalar desses pacientes. Devido à complexidade das MPS, é essencial uma abordagem multidisciplinar, com o cirurgião-dentista atuando tanto no tratamento das condições bucais quanto na gestão das complicações sistêmicas.

O conhecimento especializado do cirurgião-dentista torna-o um pilar importante no cuidado integrado desses pacientes, colaborando com a equipe médica para otimizar o tratamento e prevenir complicações. A atuação contínua do cirurgião-dentista contribui para o diagnóstico precoce, o manejo de problemas orais e a melhoria da qualidade de vida dos pacientes. Portanto, a presença do cirurgião-dentista no ambiente hospitalar é crucial para garantir um tratamento eficaz, melhorando o prognóstico e o bem-estar dos pacientes com MPS.

REFERÊNCIAS

- AHMED, A. *et al.* Neurocognitive and neuropsychiatric phenotypes associated with the mutation L238Q of the α -L-iduronidase gene in Hurler-Scheie syndrome. **Molecular Genetics Metabolism**, v. 111, n. 2, p. 123-127, fev. 2014.
- ALMEIDA, L. M. *et al.* Cuidados multidisciplinares em mucopolissacaridoses. **Revista de Saúde Pública**, v. 52, n. 5, p. 987-994, 2018.
- ANDRADE, F. *et al.* Sanfillipo syndrome: Overall review. **Pediatr Int**, v. 57, n. 3, p. 331-338, 2015.
- ANDRADE, R. A. R.; FONSECA, E. P.; AMARAL, R. C. do. Barreiras no acesso dos pacientes com necessidades especiais aos serviços odontológicos especializados. **Brazilian Journal of Development**, v. 8, n. 4, p. 26355-26368, 2022.
- ANTUNES, L. A. A. *et al.* Dental findings and oral health status in patients with mucopolysaccharidosis: a case series. **Acta Odontologica Scandinavica**, v. 71, n. 1, p. 157-167, jan. 2013. DOI: 10.3109/00016357.2011.654255.
- AYODELE, O. *et al.* Clinical characteristics and healthcare resource utilization for patients with mucopolysaccharidosis II (MPS II) in the United States: a retrospective chart review. **Journal of Health Economics and Outcomes Research**, v. 9, n. 1, p. 117-127, 12 maio 2022. DOI: 10.36469/jheor.2022.33801.
- BENETÓ, N. *et al.* Sanfilippo syndrome: molecular basis, disease models and therapeutic approaches. **International Journal of Molecular Sciences**, v. 21, n. 21, p. 7819, 22 out. 2020. DOI: 10.3390/ijms21217819.
- BRASIL, Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos em Saúde. Alfavestronidase no tratamento de mucopolissacaridose tipo VII. **Brasília: CONITEC**, jul. 2020.
- BUHRMAN, D. *et al.* Natural history of Sanfilippo syndrome type A. **Journal of Inherited Metabolic Disease**, v. 37, n. 3, p. 431-437, mai. 2014. DOI: 10.1007/s10545-013-9661-8.
- CANCINO, L. *et al.* The multidisciplinary care of children with mucopolysaccharidosis. **International Journal of Pediatric Dentistry**, v. 27, p. 22-32, 2017.
- CARNEIRO, N. C. R. *et al.* Dental and maxillomandibular incidental findings in panoramic radiography among individuals with mucopolysaccharidosis: a cross-sectional study. **Journal of Applied Oral Science**, v. 29, p. e20200978, 14 abr. 2021. DOI: 10.1590/1678-7757-2020-0978.
- DEPS, P. *et al.* Impacto das mucopolissacaridoses na saúde bucal: uma revisão crítica. **Jornal Brasileiro de Odontologia**, v. 68, n. 4, p. 421-427, 2020.
- FEDELE, A. O. Sanfilippo syndrome: causes, consequences, and treatments. **Applied Clinical Genetics**, v. 8, p. 269-281, 25 nov. 2015. DOI: 10.2147/TACG.S57672.
- GILKES, J. A.; BLOOM, M. D.; HELDERMON, C. D. Preferred transduction with AAV8 and AAV9 via thalamic administration in the MPS IIIB model: A comparison of four rAAV serotypes. **Molecular Genetics and Metabolism Reports**, v. 6, p. 48-54, 7 dez. 2015. DOI: 10.1016/j.ymgmr.2015.11.006.

- GUFFON, N.; FROISSART, R.; FOUILHOUX, A. A rare late progression form of Sly syndrome mucopolysaccharidosis. **JIMD Reports**, v. 49, n. 1, p. 1-6, 29 jul. 2019. DOI: 10.1002/jmd2.12039.
- HENDRIKSZ, C. J. *et al.* Health-related quality of life in mucopolysaccharidosis: looking beyond biomedical issues. **Orphanet J Rare Dis**, v. 11, n. 1, p. 119, 2016.
- KANTAPUTRA, P. N. *et al.* Oral manifestations in patients and dogs with mucopolysaccharidosis Type VII. **American Journal of Medical Genetics Part A**, v. 179, n. 3, p. 486-493, mar. 2019. DOI: 10.1002/ajmg.a.61034.
- KANTAPUTRA, P. N. *et al.* Oral manifestations of 17 patients affected with mucopolysaccharidosis type VI. **Journal of Inherited Metabolic Disease**, v. 37, n. 2, p. 263-268, mar. 2014. DOI: 10.1007/s10545-013-9645-8.
- Khan, S. A. *et al.* Epidemiologia das mucopolissacaridoses. **Genética Molecular e Metabolismo**, v. 121, n. 3, p. 227-240, jul. 2017. DOI: 10.1016/j.ymgme.2017.05.016.
- LACHMAN, R. S. *et al.* Mucopolysaccharidosis IVA (Morquio A syndrome) and VI (Maroteaux-Lamy syndrome): under-recognized and challenging to diagnose. **Skeletal Radiol**, v. 43, n. 3, p. 359-369, 2014.
- LIN, H. Y. *et al.* Natural history and clinical assessment of Taiwanese patients with mucopolysaccharidosis IVA. **Orphanet J Rare Dis**, v. 9, p. 1-10, 2014.
- LOPES, P. S. Independência funcional e qualidade de vida de pacientes com mucopolissacaridoses. 2018. **Dissertação (Mestrado)** – Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Programa de Pós-graduação em Tecnologias em Saúde, Salvador, 2018.
- MARTIN, R. *et al.* Recognition and Diagnosis of Mucopolysaccharidosis II (Hunter Syndrome). *Pediatrics*, v. 121, n. 2, p. e377–e386, 2008. DOI: 10.1542/peds.2007-1350.
- MCGOVERN, E. *et al.* Oral features and dental health in Hurler Syndrome following hematopoietic stem cell transplantation. **International Journal of Paediatric Dentistry**, v. 20, n. 5, p. 322-329, 1 set. 2010. DOI: 10.1111/j.1365-263X.2010.01055.x.
- MONTAÑO, A. M. *et al.* Clinical course of Sly syndrome (mucopolysaccharidosis type VII). **Journal of Medical Genetics**, v. 53, n. 6, p. 403-418, jun. 2016. DOI: 10.1136/jmedgenet-2015-103322.
- NAGPAL, R. *et al.* Mucopolysaccharidosis: A broad review. **Indian Journal of Ophthalmology**, v. 70, n. 7, p. 2249-2261, jul. 2022. DOI: 10.4103/ijo.IJO_425_22.
- PARINI, R. *et al.* Open issues in Mucopolysaccharidosis type I-Hurler. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 12, n. 1, p. 112, 15 jun. 2017. DOI: 10.1186/s13023-017-0662-9.
- PONCIANO, S. *et al.* Oral manifestations in children with mucopolysaccharidosis. **Med Express**, v. 4, n. 5, 2017. DOI: 10.5935/medicalexpress.2017.05.04.
- POSWAR, F. O. *et al.* Lysosomal diseases: Overview on current diagnosis and treatment. **Genetics and Molecular Biology**, v. 42, n. 1 suppl 1, p. 165-177, 2019. DOI: 10.1590/1678-4685-GMB-2018-0159.
- RIBEIRO, E. M. *et al.* A clinical multicenter study of orofacial features in 26 Brazilian patients with different types of Mucopolysaccharidosis. **Cleft Palate Craniofac J**, v. 52, n. 3, p. 352-358, 2015.

SANTOS, J. P. S. *et al.* Cuidados bucais em adolescente com mucopolissacaridose tipo II (síndrome de Hunter) após intubação orotraqueal. **Anais**, Bauru: Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo, 2018

ANEXO A – NORMAS DA REVISTA DELOS

Condições para submissão

Como parte do processo de submissão, os autores são obrigados a verificar a conformidade da submissão em relação a todos os itens listados a seguir. As submissões que não estiverem de acordo com as normas serão devolvidas aos autores.

- A contribuição é original e inédita, e não está sendo avaliada para publicação por outra revista; caso contrário, deve-se justificar em "Comentários ao editor".
- O arquivo da submissão está em formato Microsoft Word, OpenOffice ou RTF.
- Onde disponível, os URLs para as referências foram fornecidos.
- O texto está em espaço 1,5; usa uma fonte de 12-pontos; emprega itálico em vez de sublinhado (exceto em endereços URL); as figuras e tabelas estão inseridas no texto, não no final do documento na forma de anexos.
- O texto segue os padrões de estilo e requisitos bibliográficos descritos em [Diretrizes para Autores](#), na página Sobre a Revista.

Diretrizes para Autores

A Revista **DELOS: Desarrollo Local Sostenible** aceita apenas artigos originais, não publicados em outros periódicos. Aceitamos artigos apresentados em eventos, desde que essas informações sejam disponibilizadas pelos autores.

As normas para formatação e preparação de originais são:

- Máximo de 25 páginas:
- Idiomas permitidos: Português, Inglês ou Espanhol;
- Autoria: máximo de 8 autores por artigo:
- Fonte Times New Roman tamanho 12, espaçamento entre linhas 1,5;
- As Figuras e Tabelas devem vir correspondentes do texto, editáveis, em fonte 10, tanto para o conteúdo quanto para o título (que deve vir logo acima dos elementos gráficos) e fonte (que deve vir logo abaixo do elemento gráfico).
- Título em português, inglês e espanhol, no início do arquivo, com fonte 14;
- Resumo e palavras-chave, com espaçamento simples, logo abaixo do título;
- **As referências devem seguir as normas da Associação Brasileira de Normas Técnicas (ABNT).**
- O arquivo submetido não deve conter a identificação dos autores.
- Para baixar o Template para os autores click [aqui](#)

Taxa de publicação:

- Esta revista não cobra taxa de submissão;

- Esta revista cobra a publicação de artigos, no valor de: R\$580,00 por artigo a publicar.

Declaração de Direito Autoral

A Revista **DELOS: Desarrollo Local Sostenible** reserva-se o direito de modificar as alterações normativas, ortográficas e gramaticais originais, a fim de manter o padrão de culto da linguagem, respeitando o estilo dos autores. Os trabalhos finais não serão enviados aos autores.

Política de Privacidade

- O conteúdo dos artigos é de responsabilidade exclusiva dos autores.
- É permitida a reprodução total ou parcial do conteúdo dos artigos, desde que citada a fonte.
- Artigos com plágio serão recusados, e o autor do plágio perderá o direito de publicar nesta revista.
- Os nomes e endereços informados nesta revista serão usados exclusivamente para os serviços prestados por esta publicação, não sendo disponibilizados para outras finalidades ou a terceiros.
- Assim que submetem os artigos, os autores cedem os direitos autorais de seus artigos para o DELOS. Caso arrependa-se da submissão, o autor tem o direito de solicitar ao DELOS que não publique seu artigo. Contudo, esta solicitação deve se dar em ocorrer até dois meses antes do lançamento do número que o artigo será publicado.