

UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ
DEPARTAMENTO DE FISILOGIA E FARMACOLOGIA
MESTRADO PROFISSIONAL EM FARMACOLOGIA CLÍNICA

LIA BARROSO BRANDÃO ARAGÃO

AVALIAÇÃO DA SITUAÇÃO PERIODONTAL DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS
COM MUCOPOLISSACARIDOSE NO ESTADO DO CEARÁ EM 2007

FORTALEZA

2008

Livros Grátis

<http://www.livrosgratis.com.br>

Milhares de livros grátis para download.

A671a

Aragão, Lia Barroso Brandão

Avaliação da situação periodontal de pacientes diagnosticados com mucopolissacaridose no Estado do Ceará em 2007/ Lia Barroso Brandão Aragão; Orientadora: Vilma de Lima. Fortaleza, 2008.

71f. : Il.

Dissertação (Mestrado). Universidade Federal do Ceará. Faculdade de Medicina, 2008.

1. Mucopolissacaridose 2. Periodontia 3. Gengivite 4. Placa Bacteriana 5. Hiperplasia Gengival I. Lima, Vilma (Orient.) II. Título

CDD: 617.645

LIA BARROSO BRANDÃO ARAGÃO

AVALIAÇÃO DA SITUAÇÃO PERIODONTAL DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS
COM MUCOPOLISSACARIDOSE NO ESTADO DO CEARÁ EM 2007

Dissertação submetida à Coordenação do Curso de Pós-Graduação em Farmacologia Clínica, da Universidade Federal do Ceará, como requisito parcial para obtenção do grau de Mestre em Farmacologia Clínica.

Orientador: Prof^a. Dr^a. Vilma de Lima

FORTALEZA

2008

LIA BARROSO BRANDÃO ARAGÃO

AVALIAÇÃO DA SITUAÇÃO PERIODONTAL DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS
COM MUCOPOLISSACARIDOSE NO ESTADO DO CEARÁ EM 2007

Dissertação submetida à Coordenação do Curso de Pós-Graduação em Farmacologia Clínica da Universidade Federal do Ceará como requisito parcial para obtenção do grau de Mestre em Farmacologia Clínica.

Aprovada em: 10/09/2008

BANCA EXAMINADORA

Prof^a. Dr^a. Vilma de Lima (Orientadora)
Universidade Federal do Ceará-UFC

Prof. Dr. Rodrigo Otávio Citó César Rêgo
Universidade Federal do Ceará-UFC-Sobral

Prof^a. Dr^a. Nylane Maria Nunes de Alencar
Universidade Federal do Ceará-UFC

A Deus, pela possibilidade de realização de um sonho.

Aos meus pais, pelo incentivo e dedicação.

Ao meu noivo, pelo constante apoio.

AGRADECIMENTOS

À Profª Drª Vilma de Lima, pela orientação e disponibilidade sempre que solicitada.

Ao Prof. Dr. Danilo Lopes Ferreira Lima, pelo apoio, incentivo e valiosa sugestão ao trabalho.

À Drª Erlane Marques Ribeiro, por sua importante colaboração na seleção dos pacientes.

Aos Professores Doutores Nylane Maria Nunes de Alencar e Rodrigo Otávio Citó César Rêgo, pela aceitação em participar da banca examinadora.

Aos Professores Maria Mônica Studart Mendes Moreira, Ricardo Souza Martins e Rodrigo Otávio Citó César Rêgo da disciplina de Periodontia do Curso de Odontologia da UFC pela ajuda.

Ao Dr. Antônio Barroso pelo constante apoio.

Ao graduando em Odontologia Breno Cavalcanti Martins, pela ajuda e sugestões recebidas.

À Profª Suelene Silva Oliveira, pela revisão das convenções de escrita e apoio.

A Franklin de Sousa Torres, pelas análises estatísticas.

À Universidade de Fortaleza - UNIFOR, por ceder o espaço físico para realização do trabalho.

Aos colegas de Pós-graduação, pelo constante apoio.

A todos os funcionários do Curso de Odontologia da Universidade de Fortaleza – UNIFOR, que contribuíram com sua atenção aos pacientes.

Agradecimentos especiais a todos os pacientes e seus familiares, por sua disponibilidade e colaboração.

"De todos os meios que conduzem à sorte, os mais seguros são a perseverança e o trabalho."

(Louis Reybaud)

RESUMO

As Mucopolissacaridoses (MPS) constituem um grupo de doenças raras, caracterizadas por deficiências enzimáticas que resultam em bloqueio na degradação dos glicosaminoglicanos. O objetivo deste estudo foi avaliar a situação periodontal de todos os pacientes com Mucopolissacaridose, atendidos no Hospital Infantil Albert Sabin e no Hospital Geral César Cals, Fortaleza–CE. Foram avaliados 18 pacientes, por um cirurgião-dentista previamente calibrado, que registrou os Índice de Pernus, Índice de Placa Bacteriana Visível, Índice de Sangramento Gengival, PSR e Índice CPO-D/ceo-d. Em relação ao volume gengival, observou-se que 72,2% dos pacientes apresentaram Índice de Pernus nos escores 1, 2 ou 3, que corresponde à presença de hiperplasia gengival. Quando se avaliaram os cuidados com relação à higiene oral dos pacientes, observou-se que quanto ao Índice de Sangramento Gengival 77,8% dos pacientes apresentaram índice maior que 10%, 66,6% dos pacientes apresentaram Índice de Placa Bacteriana Visível maior que 40%. Com relação ao PSR 94,4% dos pacientes apresentou escore 1, correspondendo a sangramento, e 5,6% escore 2, correspondendo à presença de cálculo além de sangramento, e quanto ao CPO-D/ceo-d 61,1% apresentou índice maior que 5. De uma maneira geral, observou-se que a situação periodontal dos pacientes portadores de mucopolissacaridose é uma situação que inspira maior cuidado, mostrando características prevalentes como o aumento gengival, além de altos Índices de Sangramento Gengival, Placa Bacteriana Visível e CPO-D/ceo-d.

Palavras-chave: Mucopolissacaridose, Periodontia, Gengivite, Placa Bacteriana, Hiperplasia Gengival.

ABSTRACT

The Mucopolysaccharidosis (MPS) are a group of rare diseases characterized by enzyme deficiency that results in nondegradation of the glycosaminoglicans (GAGs). The aim of this study was to evaluate the periodontal status of all the patients with MPS that are treated at the Hospital Infantil Albert Sabin and at the Hospital Geral César Cals, in Fortaleza, Ceará, Brazil. A number of 18 patients were evaluated by a dentist that was previously calibrated, which registered the Perinus Index (IP), Visible Bacterium Plaque Index (IPB-V), Gingival Bleeding Index (ISG), PSR and Index that shows number of teeth that showed cavities, tooth loss or restoration (CPO-D/ceo-d). In relation to the gingival volume it was observed that 72,2% of the patients showed that the gingival was not in its regular size. On the evaluation of dental hygiene, it was observed that 77,8% of the patients showed ISG greater than 10% and 66,6% of the patients showed IPB-V greater than 40%. In relation to PSR, 94,4% of the patients showed scored 1 which means gingival bleeding and 5,6% showed score 2 which means calculus besides gingival bleeding. And in relation to CPO-D/ceo-d 61,1% of the patients showed score greater than 5. In a general way it was observed that the periodontal status of the patients is a situation that requires more care, showing characteristics like gingival hyperplasias besides high scores of ISG, IPB-V and CPO-D/ceo-d.

Keywords: Mucopolysaccharidosis, Periodontics, Gingivitis, Dental Plaque, Gingival Hyperplasia

LISTA DE FIGURAS

1 - Agregado molecular composto por proteoglicanos e ácido hialurônico.....	16
2 - Estruturas químicas de diferentes glicosaminoglicanos.....	17
3 - Desenho esquemático de mecanismo de herança das MPS.....	19
4 - Paciente portador de Mucopolissacaridose Tipo IV.....	23
5 - Paciente portador de MPS tipo III apresentando gengivite.....	25
6 - Paciente portador de MPS tipo IV apresentando hiperplasia gengival.....	26
7 - Aspecto fotográfico de paciente portador de de MPS tipo IV.....	27
8 - Macroglosia em paciente portador de MPS tipo VI.....	27
9 - Aspecto fotográfico de placa bacteriana visível.....	34
10 - Distribuição de pacientes com MPS quanto ao gênero.....	40
11 - Distribuição de pacientes quanto ao tipo de Mucopolissacaridose.....	40
12 - Distribuição de gênero dentre os tipos de MPS.....	41
13 - Distribuição de pacientes quanto à presença de cardiopatia.....	42
14 - Uso de medicação por parte dos pacientes com MPS.....	43
15 - Índice de Pernus.....	44
16 - Aspecto fotográfico de paciente apresentando gengiva saudável.....	53
17 - Aspecto fotográfico de paciente apresentando cálculo na superfície lingual de dentes inferiores.....	56

LISTA DE TABELAS

1 - Classificação das mucopolissacaridoses.....	20
2 - Distribuição de pacientes de acordo com idade e tipo de MPS.....	41
3 - Presença ou ausência de macroglossia.....	42
4 - Índice de Pernus com valores de média, media e índice modal.....	45
5 - Índice de Placa Bacteriana Visível.....	45
6 - Índice de Sangramento Gengival.....	46
7 - Índice CPO-D/ceo-d.....	47
8 - Comparação dos IPB-V, ISG e CPO-D/ceo-d.....	48

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CONEP	Conselho Nacional de Saúde/MS
CPO	D/ceo-d Índice de Dentes Cariados, Perdidos e Obturados / Índice de Dentes Cariados, Perdidos e Obturados na Dentição Decídua ou Mista
DP	Desvio Padrão
DS	Sulfato de Dermatano
GAG	Glicosaminoglicano
HS	Sulfato de Heparano
IP	Índice de Pernus
IPB-V	Índice de Placa Bacteriana Visível
ISG	Índice de Sangramento Gengival
MEC	Matriz Extracelular
MPS	Mucopolissacaridose
OMS	Organização Mundial de Saúde
PSR	<i>Periodontal Screening and Recording</i> / Sistema de Triagem e Registro Periodontal,
QS	Sulfato de Queratano
UNIFOR	Universidade de Fortaleza
UFC	Universidade Federal do Ceará

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	14
2	REVISÃO DE LITERATURA	15
2.1	Mucopolissacaridose	15
2.1.1	Tipos de mucopolissacaridose.....	19
2.2	Alterações Bucais	24
3	JUSTIFICATIVA	28
4	OBJETIVOS	30
4.1	Objetivo Geral	30
4.2	Objetivos Específicos	30
5	METODOLOGIA	32
5.1	Delineamento do estudo	32
5.2	Seleção dos pacientes	32
5.3	Parâmetros de avaliação	33
5.3.1	Registros dos índices bucais.....	33
5.4	Aspectos éticos da pesquisa	35
5.4.1	Comitê de ética e pesquisa.....	35
5.4.2	Assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido.....	36
5.5	Critérios de participação	37
5.5.1	Critérios de inclusão do voluntário.....	37
5.5.2	Critérios de exclusão do voluntário.....	37
5.6	Análise estatística	37
6	RESULTADOS	39
6.1	Registros dos parâmetros de avaliação	39
6.2	Registros dos índices bucais	43
7	DISCUSSÃO	50
8	CONCLUSÃO	59
	REFERÊNCIAS	61
	ANEXOS	68

INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

As Mucopolissacaridoses (MPS) são erros inatos do metabolismo de glicosaminoglicanos (GAGs) que ocorrem pelo *deficit* de alguma enzima que degrada estas moléculas nos lisossomos. Isto leva a um acúmulo intralissossomial progressivo de GAGs em diferentes tecidos, o que explica o caráter multissistêmico dessa patologia (MABE S, 2004).

Não têm sido descritos dados precisos sobre a incidência das MPS no Brasil. No entanto, no Laboratório de Erros Inatos do Metabolismo do Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, considerado referência para o diagnóstico das MPS no Brasil, mais de cem pacientes já foram diagnosticados entre abril de 2004 e setembro de 2005 (PINTO, 2006). No Ceará, contudo, não existem dados epidemiológicos relacionados a essa síndrome.

Entre as manifestações clínicas freqüentes nas MPS incluem-se: face grosseira, alterações esqueléticas acentuadas, denominadas disostose múltipla, baixa estatura, contraturas articulares, córnea opacificada, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, infecções recorrentes de vias aéreas superiores e inferiores, surdez e cardiopatia (PINTO, 2006).

Nos anos 90, um novo modelo inspirou no meio científico o surgimento de uma linha de pesquisa intitulada Medicina Periodontal ou Periodontia Médica (ARMITAGE, 1999), para pesquisar se doença periodontal influenciaria em doenças sistêmicas ou vice-versa, abrindo, assim, uma nova fronteira de pesquisa dentro do campo da Periodontia. Algumas doenças como diabetes, tiveram essa relação bem definida, outras não têm seus perfis dentários e periodontais definidos.

Nesse contexto, a Mucopolissacaridose é uma alteração que necessita de estudo sob as condições periodontais dos seus portadores, tendo em vista a escassez de estudos desta natureza.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Mucopolissacaridose

Revisões detalhadas concernentes a aspectos históricos e características clínicas têm sido publicadas. A primeira descrição de um caso de mucopolissacaridose foi feita provavelmente por Thompson, em 1900 (HENDERSON, 1940). Em 1917, Hunter descreveu dois irmãos cujas características se enquadravam no tipo de mucopolissacaridose a qual hoje é identificada com seu nome. Gertrud Hurler descreveu, em 1919, dois jovens, sem parentesco, com as características de faces distorcidas, múltiplas anormalidades esqueléticas, córneas opacificadas, hepatoesplenomegalia e doenças cardíacas (DORFMAN; MATALON, 1976). A partir dessas primeiras descrições, uma série de outros quadros clínicos foi descrita, com variadas formas de gravidade e manifestações clínicas semelhantes.

Em 1952, Brante isolou uma fração do fígado, de pacientes afetados que vieram a falecer, que continha hexosamina, ácido úrico e sulfato, e concluiu que essa substância era um mucopolissacarídeo e propôs o termo Mucopolissacaridose.

Em 1957, Dorfman e Lorincz isolaram, da urina de um paciente com doença de Hurler, grandes quantidades de sulfato heparano e sulfato de dermatano. A excreção na urina e o acúmulo nos tecidos de glicosaminoglicanos foram confirmados e revisados por Dorfman e Matalon, em 1972.

Mais adiante, alguns pesquisadores viram que alguns pacientes excretavam apenas sulfato de heparano enquanto outros, sulfato de dermatano e sulfato de heparano, indicando que haviam diferentes tipos de síndrome. McKusick *et al.*, em 1965, prepararam uma classificação sistemática dos tipos de Mucopolissacaridose, devido à sua alta complexidade, a qual foi revista em 1976.

As Mucopolissacaridoses (MPS) constituem um grupo de doenças raras geneticamente referidas como “de acúmulo”, caracterizadas por deficiências enzimáticas que resultam em bloqueio na degradação dos mucopolissacarídeos. Hoje, tais mucopolissacarídeos são chamados glicosaminoglicanos, e são depositados nos lisossomos teciduais, num processo que acaba resultando em disfunção celular, tecidual e orgânica. Em conseqüência, há excreção urinária aumentada destas substâncias, parcialmente degradadas, e fenótipos anormais (BORGES, 2003).

Os glicosaminoglicanos (GAGs) são complexos grandes de cadeias heteropolissacarídicas negativamente carregadas, geralmente associadas a uma pequena quantidade de proteínas. Estes compostos possuem a capacidade peculiar de se ligar a grandes quantidades de água, produzindo, assim, uma matriz do tipo gel, a qual constitui a substância elementar do corpo.

Os glicosaminoglicanos estabilizam e suportam os componentes celulares e fibrosos do tecido, enquanto auxiliam a manter o equilíbrio de água e sal do corpo. Todos os glicosaminoglicanos, exceto o hialuronato, são covalentemente ligados à proteína, formando os proteoglicanos (CHAMPE; HARVEY, 1996) (Figura 1).

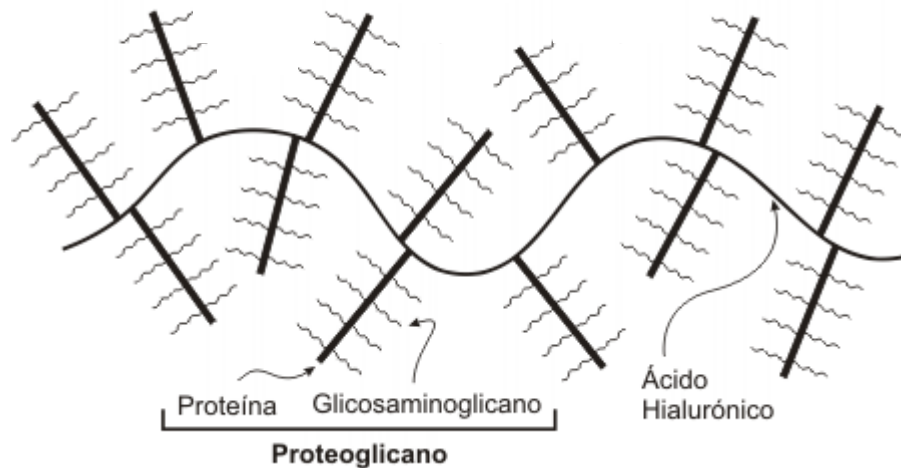


FIGURA 1- Agregado molecular composto por proteoglicanos e ácido hialurônico (MÁRQUEZ, 2008)

Os proteoglicanos são componentes da matriz extracelular (MEC) e das superfícies das células e estão entre as maiores e mais complexas moléculas humanas. Os proteoglicanos consistem num núcleo protéico ao qual estão ligados covalentemente glicosaminoglicanos de vários tipos: sulfato de dermatano, sulfato de heparano, sulfato de queratano, sulfato de condroitina, hialuronato e heparina. (GOLDMAN; AUSIELLO, 2005; SCHWARTZ, 2007) (Figura 2).

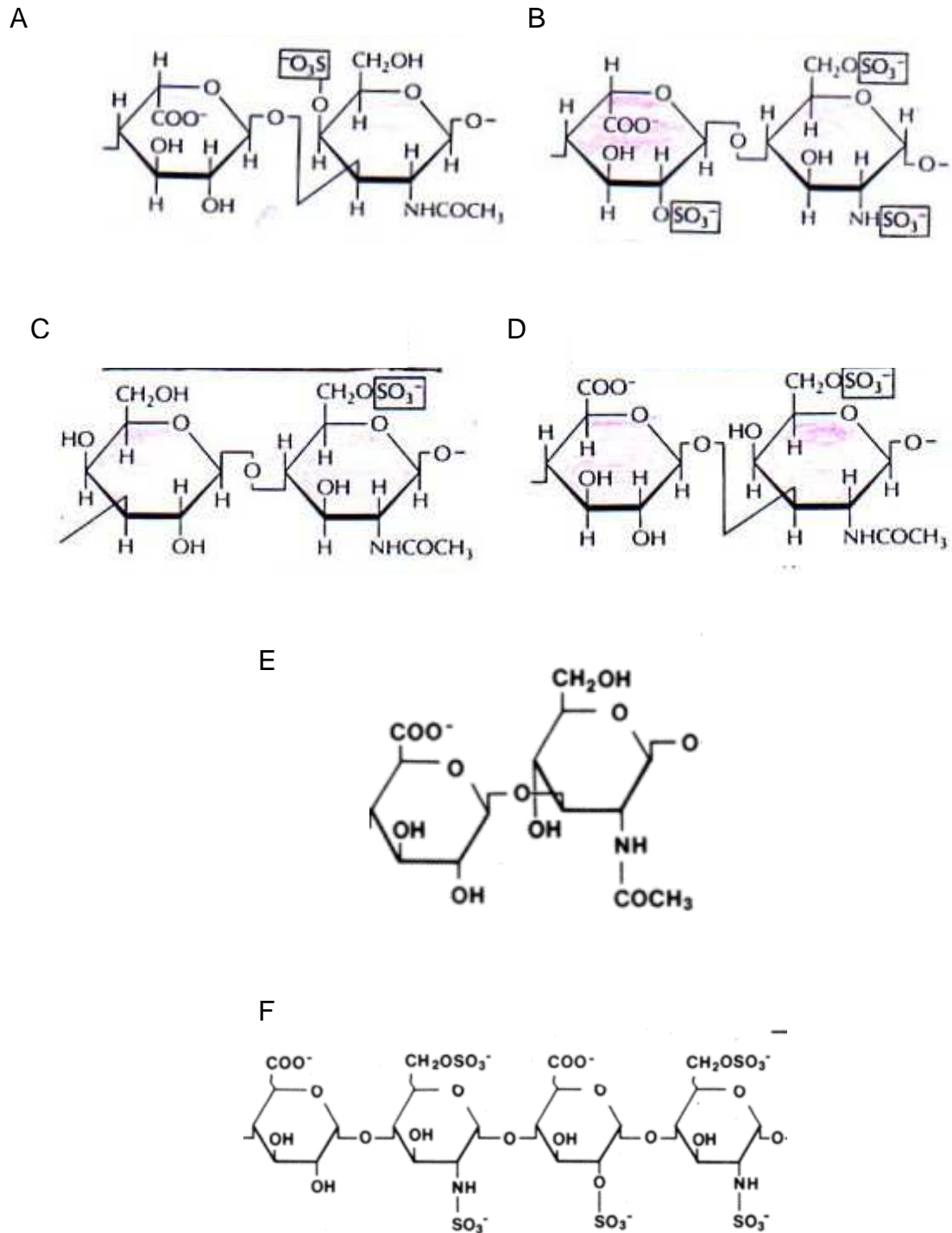


FIGURA 2- Estruturas químicas de diferentes glicosaminoglicanos. **A:** Estrutura química do sulfato de dermatano. **B:** Estrutura química do sulfato de heparano. **C:** Estrutura química do sulfato de queratano. **D:** Estrutura química do sulfato de condroitina. **E:** Estrutura química do hialuronato. **F:** Estrutura da heparina.

(GLICOSAMINOGLICANOS, 2008; MÁRQUEZ, 2008)

Os GAGs são reduzidos de modo gradativo, removendo unidades de açúcar ou grupamento sulfato. Assim, uma deficiência em qualquer uma das glicosidases ou sulfatases resulta no acúmulo de GAGs não degradados nos lisossomos com ruptura profunda da fisiologia celular (RUBIN; FARBER, 2002). Em um ser humano normal, as cadeias de mucopolissacarídeos passam por “reciclagens” nas quais novas cadeias serão formadas e antigas serão degradadas. Neste processo, participam inúmeras enzimas que agem de maneira seqüenciada dentro dos lisossomos. O portador de Mucopolissacaridose apresenta alguma anormalidade em uma dessas enzimas. O recém nascido pode não apresentar nenhum sinal da doença, mas, à medida que o acúmulo de mucopolissacarídeos aumenta, também aumentam os sinais, sendo assim uma doença progressiva (CAMPOS; GONÇALVES, 2005).

Entre as manifestações clínicas freqüentes nas Mucopolissacaridoses (MPS) incluem-se: face grosseira, alterações esqueléticas acentuadas, denominadas disostose múltipla, baixa estatura, contraturas articulares, córnea opacificada, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, infecções recorrentes de vias aéreas superiores e inferiores, surdez e cardiopatia (PINTO, 2006).

Considerando as características clínicas e bioquímicas, as MPS foram classificadas em oito tipos (ALBANO, 2000; MABE S, 2004; ONSELEN *et al.*, 2001):

- Mucopolissacaridose Tipo I (MPS I) ou Síndrome de Hurler;
- Mucopolissacaridose Tipo II (MPS II) ou Síndrome de Hunter;
- Mucopolissacaridose Tipo III (MPS III) ou Síndrome de Sanfilippo;
- Mucopolissacaridose Tipo IV (MPS IV) ou Síndrome de Morquio;
- Mucopolissacaridose Tipo VI (MPS VI) ou Síndrome de Maroteaux-Lamy;
- Mucopolissacaridose Tipo VII (MPS VII) ou Síndrome de Sly;
- Mucopolissacaridose Tipo VIII (MPS VIII) ou Síndrome de Di Ferrante e
- Mucopolissacaridose Tipo IX (MPS IX) ou Deficiência de Hialuronidase.

A Mucopolissacaridose é herdada de maneira autossômica recessiva, ou seja, os pais sendo portadores determina 25% de chance do filho ser acometido pela doença. A MPS II é exceção, pois é herdada de maneira recessiva ligada ao cromossomo X, acometendo assim quase que praticamente apenas pessoas do

sexo masculino, embora haja relatos esporádicos acometer pessoas do sexo feminino (COTRAN, 1999; TUSCHL *et al.*, 2005) (Figura 3).

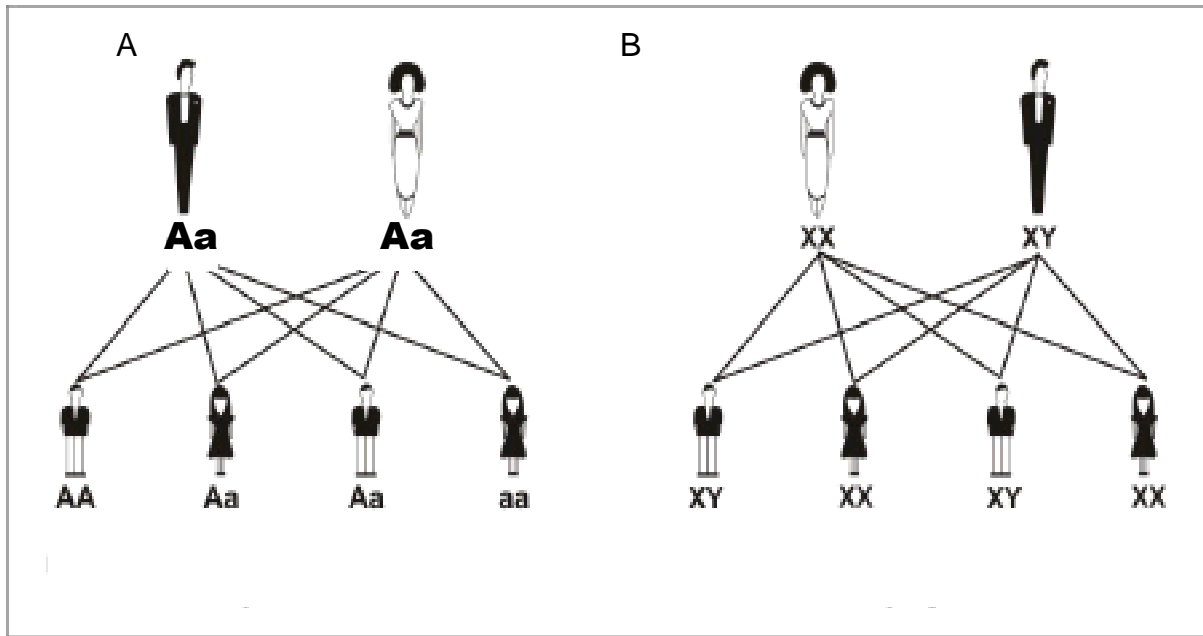


FIGURA 3- Desenho esquemático de mecanismo de herança das Mucopolissacaridoses. A: Mecanismo de herança autossômica recessiva das MPS I, II, IV, VI e VII. B: Mecanismo de herança ligada ao cromossomo X da MPS II. (MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I, 2008)

Embora não sejam conhecidos dados exatos sobre a incidência das MPS no Brasil, no Laboratório de Erros Inatos do Metabolismo do Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, laboratório de referência para o diagnóstico das MPS no Brasil, 104 pacientes foram diagnosticados entre abril de 2004 e setembro de 2005, sendo 33 pacientes portadores de MPS I, 25 portadores de MPS II, 14 portadores de MPS III, 12 portadores de MPS IV, 18 portadores de MPS VI e 2 portadores de MPS VII (PINTO, 2006). A estimativa dessa síndrome é 1:100.000 bebês (NAKAMURA, 1992).

2.1.1 Tipos de mucopolissacaridoses

As Mucopolissacaridoses são classificadas em oito tipos, de acordo com a deficiência enzimática, manifestações clínicas, achados radiológicos e glicosaminoglicano excretado na urina. Dentro de determinado grupo, existem ainda subgrupos, que resultam de diferentes alelos mutantes no mesmo *locus* genético.

Assim, a gravidade da deficiência enzimática e o quadro clínico, mesmo dentro dos subgrupos, são freqüentemente diferentes (ONSELEN *et al.*, 2001).

A Tabela 1 mostra a classificação das mucopolissacaridoses, como são conhecidas (epônimo), os glicosaminoglicanos que cada uma apresenta em excesso na urina e tipo de enzima deficiente.

TABELA 1- Classificação das mucopolissacaridoses

Tipo de MPS	Epônimo	GAGs na urina	Deficiência enzimática
I leve	Hurler	DS + HS	α -L-Iduronidase
I intermediária	Hurler-Scheie	DS + HS	α -L-Iduronidase
I atenuada	Scheie	DS + HS	α -L-Iduronidase
II	Hunter (leve)	DS + HS	Iduronato sulfatase
II	Hunter (atenuada)	DS + HS	Iduronato sulfatase
III A	Sanfilippo A	HS	Heparan-N-sulfatase
III B	Sanfilippo B	HS	α -N-Acetil-glucosaminidase
IV A	Morquio A	QS	Galactose-6-sulfatase
IV B	Morquio B	QS	β -galactosidase
VI	Maroteaux-Lamy	DS	Arilsulfatase B
VII	Sly	DS + HS	β -glicuronidase
VIII	Di Ferrante	QS + HS	N-acetilglicosamina-6-sulfatase
IX	Deficiência de Hialuronidase	Hialuronato	Hialuronidase

* GAG=glicosaminoglicano; DS= sulfato de dermatano; HS= sulfato de heparano; QS= sulfato de queratano. (ONSELEN *et al.*, 2001)

a) Mucopolissacaridose Tipo I (MPS I)

A Mucopolissacaridose tipo I, também denominada Síndrome de Hurler ou Scheie, é devida a um gene recessivo autossômico, causando defeito no

metabolismo de mucopolissacarídeos, o que resulta em depósito excessivo destes em vários tecidos, com aumento sangüíneo dos mesmos, levando ao aumento da excreção urinária de sulfato de dermatano e sulfato de heparano. A α -L-iduronidase, enzima lisossomal, acha-se deficiente nessa síndrome (CASANOVA, 2001).

Essa doença se torna evidente na infância ou na idade pré-escolar, evoluindo geralmente para a morte nos 10 primeiros anos de vida. Calcula-se que a freqüência seja 1:100.000 nascimentos (CASANOVA, 2001).

Entre as manifestações clínicas freqüentes estão: baixa estatura, face grosseira, córnea opacificada, abdômen protuberante, problemas respiratórios, cardiopatias, distúrbios neurológicos, além de características orais, como: dentes espaçados, aumento gengival (Van HOOFF, 1974), e macroglossia (THOMAS; TANDON, 2000).

b) Mucopolissacaridose Tipo II (MPS II)

A Mucopolissacaridose tipo II ou Síndrome de Hunter apresenta herança ligada ao cromossomo X, sendo causada pela atividade deficiente da enzima iduronato sulfatase, com conseqüente aumento da concentração urinária dos glicosaminoglicanos sulfato de dermatano e sulfato de heparano (PINTO, 2006).

Os pacientes costumam ser normais ao nascimento e um curso progressivo é a regra, embora as etapas dessa progressão não estejam bem esclarecidas na literatura (YOUNG, 1982). A incidência da MPS II é estimada em 1:68.000-1:320.000 recém-nascidos vivos (PINTO, 2006).

As manifestações clínicas mais freqüentes são face grosseira, alterações esqueléticas, baixa estatura, contraturas articulares, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, infecções recorrentes de vias aéreas superiores e inferiores, surdez e cardiopatia. Lesões papulares no dorso, braços e nádegas são típicas da MPS II, ocorrendo muito raramente em outras MPS (PINTO, 2006). Não há características orais relatadas.

c) Mucopolissacaridose Tipo III (MPS III)

Na Mucopolissacaridose III ou Síndrome de Sanfilippo, o mucopolissacarídeo eliminado em quantidade excessiva é o sulfato de heparano. As manifestações iniciam-se na idade pré-escolar, ocorrendo retardo do desenvolvimento intelectual, a partir de dezoito meses, com diminuição da capacidade de movimento, fala e comportamento. Podem apresentar distúrbio do sono e infecções nas vias aéreas. Como manifestação oral pode ocorrer obliteração da cavidades da polpa, sendo substituída por dentina secundária de aspecto irregular (SMITH, 1989).

Nesta síndrome também podem ocorrer cardiopatia, hepatoesplenomegalia e disostose múltipla (MENDES, 1976). A principal manifestação clínica é a deficiência intelectual. Trata-se de uma doença de transmissão genética autossômica recessiva (ARITA; ROSEMBERG, 1988).

A Mucopolissacaridose III é subdividida em 2 grupos: o tipo A, quando a deficiência é em um grupo específico de sulfatase, e tipo B, quando existe a deficiência da enzima α -N-acetil-glicosaminidase. Além da enzima em deficiência, não existem diferenças significantes dentre esses grupos (ARITA; ROSEMBERG, 1988).

d) Mucopolissacaridose Tipo IV (MPS IV)

Na Mucopolissacaridose IV ou Síndrome de Morquio, os mucopolissacarídeos eliminados em excesso são em particular os sulfatos de queratano. Sua transmissão é autossômica recessiva, ocorrendo aproximadamente em 1 em cada 40.000 nascimentos (CHAVES, 2003). A MPS IV, também conhecida como síndrome de Morquio, é subdividida em dois grupos: tipo A, quando existe a deficiência da enzima N-acetil-galactosamina-6-sulfatase, e tipo B, quando existe a deficiência da enzima β -galactosidase (ROLLING, 1999).

Suas principais características clínicas são: nanismo com tronco curto, tórax em quilha, cifose, opacidade da córnea, hepatoesplenomegalia, lesões valvulares cardíacas, prognatismo, nariz curto. Dentre as características orais estão:

dentes espaçados e com redução no esmalte (CHAVES, 2003). Os pacientes não apresentam comprometimento intelectual (ROLLING,1999).



FIGURA 4- Paciente portador de Mucopolissacaridose Tipo IV. (CHAVES *et al.*, 2003)

e) Mucopolissacaridose Tipo VI (MPS VI)

A Mucopolissacaridose VI ou Síndrome de Maroteaux-Lamy é uma doença autossômica recessiva que atinge cerca de 1 a cada 100.000 nascimentos e afeta principalmente indivíduos do sexo masculino (NAKAMURA, 1992). Existe a deficiência da enzima *N*-acetilgalactosamina-4-sulfatase (TAVARES; LOPES; BEZERRIL, 2004).

Dentre as manifestações clínicas estão: baixa estatura, alterações cardiovasculares e pulmonares, pode haver retardo mental, opacificação de córneas, nariz em sela. Com relação a características orais, podem apresentar atraso na erupção, além de inclusão de dentes permanentes e hiperplasia dos folículos dentais (TAVARES; LOPES; BEZERRIL, 2004), e aumento gengival (ALPOZ *et al.*, 2006).

f) Mucopolissacaridose Tipo VII (MPS VII)

A mucopolissacaridose VII ou Síndrome de Sly é autossômica recessiva e se deve à deficiência da enzima β -glicuronidase (TOMATSU, 1991). Suas características podem variar entre pacientes com alto grau de retardo mental, anormalidades esqueléticas, opacificação de córneas e hepatoesplenomegalia, e entre aqueles sem retardo mental, estatura normal, pequeno grau de opacificação de córneas e anormalidades esqueléticas (HASKINS, 1991).

g) Mucopolissacaridoses tipo VIII e IX (MPS VIII e IX)

As Mucopolissacaridoses dos tipos VIII e IX foram descritas recentemente, não tendo ainda suas características relatadas na literatura. Na literatura encontra-se que a Mucopolissacaridose VIII é também conhecida como Síndrome de Di Ferrante, os glicosaminoglicanos em excesso na urina são sulfato de queratano e sulfato de heparano e a enzima deficiente é a N-acetilglicosamina-6-sulfatase, enquanto que a Mucopolissacaridose IX ou Deficiência de Hialuronidase tem deficiência da enzima hialuronidases e o glicosaminoglicano em excesso na urina é o hialuronato.

2.2 Manifestações orais da mucopolissacaridose

Nos anos 90, um novo modelo inspirou, no meio científico, o surgimento de uma linha de pesquisa intitulada Medicina Periodontal ou Periodontia Médica (ARMITAGE, 1999). Assim, a relação causal da doença periodontal com doenças cardiovasculares isquêmicas (MATILLA *et al.*, 1989), doenças pulmonares (PAGE, 2001), nascimento de bebês prematuros e com baixo peso (GIBBS, 2001), osteoporose (JEFFCOAT, 1998), e a possível influência da periodontite no metabolismo do diabetes (NISHIMURA *et al.*, 2005), abriu uma nova fronteira de pesquisas dentro do campo da Periodontia.

As doenças endócrinas, como o diabetes melito e as modificações hormonais, que ocorrem na puberdade e na gravidez, também produzem respostas no periodonto, sendo o diabetes considerado como um fator de risco importante para

o desenvolvimento das periodontopatias graves (IACOPINO, 2001; NISHIMURA, 2003). Porém, outras desordens metabólicas não têm seus perfis dentários e periodontais definidos. Mucopolissacaridose é uma alteração metabólica que necessita de um estudo mais aprofundado sob as condições periodontais dos seus portadores, visto a escassez de relatos sobre as manifestações orais.

Uma das alterações que pode ocorrer em pacientes com alterações metabólicas é a doença periodontal, que é caracterizada por uma resposta inflamatória e imunológica da gengiva e das estruturas subjacentes, como o osso alveolar, ao acúmulo de bactérias sobre a superfície do dente que se organizam em colônias complexas de microorganismos denominadas de biofilme dentário ou placa bacteriana (TAKAHASHI *et al.*, 2001; LOVEGROVE, 2004). Essas respostas inflamatórias abrangem duas categorias clínicas: a gengivite e a periodontite, com suas subdivisões (ARMITAGE, 1999).

A gengivite é comum e é manifestada clinicamente como sangramento dos tecidos gengivais, sem evidência de perda de inserção do dente ao osso alveolar ou perda óssea (LOVEGROVE, 2004) (Figura 5).



FIGURA 5- Paciente portador de MPS tipo III apresentando gengivite (seta).
Fonte: Arquivo da pesquisa.

Outra alteração que pode ocorrer é o aumento gengival, que é uma característica da doença gengival, podendo ser causado por fatores locais ou por outras causas como associados a condições sistêmicas ou ao uso de medicamentos (CARRANZA ; HOGAN, 2004) (Figura 6).

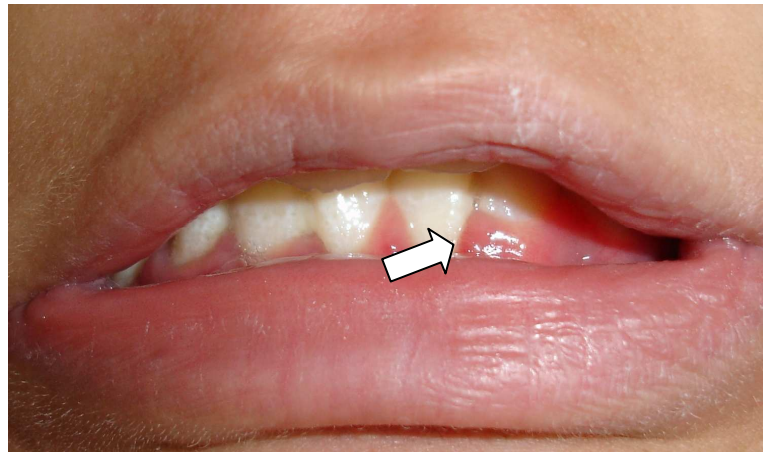


FIGURA 6 - Paciente portador de MPS tipo IV apresentando hiperplasia gengival (seta).
Fonte: Arquivo da pesquisa.

Além das alterações sistêmicas descritas, têm sido relatadas algumas alterações bucais nos pacientes de todos os tipos de MPS, principalmente atraso na erupção, além de inclusão de dentes permanentes (MPS do tipo I, II, IV, VI, VII), dentes espaçados (Figura 7), hiperplasia dos folículos dentais (HALL, 1994 *apud* TAVARES; LOPES; BEZERRIL, 2004), defeitos no esmalte de dentes decíduos e permanentes (BARKER; WELBURY, 2000), alterações no número e anatomia dos dentes, aumento gengival (THOMAS; TANDON, 2000), limitação articular para abertura bucal, bruxismo (RØLLING *et al.*, 1999), problemas ortodônticos e macroglossia (ALPOZ *et al.*, 2006) (Figura 8).

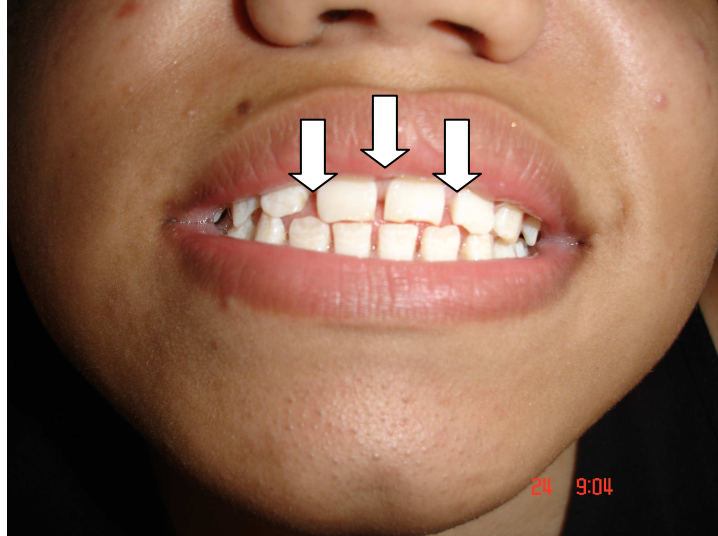


FIGURA 7- Aspecto fotográfico de paciente portador de de MPS tipo IV. Atenção aos espaçamentos dentários (setas).

Fonte: Arquivo da pesquisa.

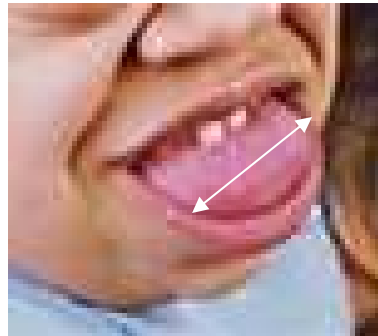


FIGURA 8: Aspecto fotográfico de paciente portador de MPS tipo VI. Atenção para macroglossia (segmento de seta).

Fonte: <http://www.maroteaux-lamy.com/Portuguese/HCP/Appearance.aspx>

A importância dessas alterações bucais enquanto fatores que dificultem os hábitos de higiene oral adequados, demonstra a necessidade de avaliação de pacientes com MPS, para, assim, estabelecermos uma correlação entre MPS e manifestações bucais, para que o tratamento odontológico seja inserido no plano de tratamento destes pacientes.

3 JUSTIFICATIVA

As Mucopolissacaridoses são doenças raras causadas por erros inatos do metabolismo. A maioria da literatura sobre MPS está disponível na forma de relato de casos ou séries de caso. Considerando, portanto, que muitas doenças metabólicas podem influenciar outras condições sistêmicas, ou ainda sofrer influências de fatores locais, é importante descrever alguns aspectos que notadamente podem influenciar o organismo. Desta forma, as manifestações orais em pacientes portadores de MPS devem receber maior destaque, o que poderá favorecer um maior conhecimento dessa síndrome e suas manifestações.

Sabe-se que as doenças periodontais são importantes patologias com interações sistêmicas. Alterações no periodonto de proteção e/ou no número de dentes podem ser determinantes a manutenção do *status* oral de pacientes com MPS. Nesse contexto, é bastante pertinente o reconhecimento das condições orais dos pacientes com MPS. Assim, os pacientes do Estado do Ceará podem naturalmente compor um grupo bem característico de MPS e seus principais aspectos observados na cavidade oral.

OBJETIVOS

4 OBJETIVOS

Considerando os aspectos expostos anteriormente, seguem-se os objetivos desse estudo.

4.1 Objetivo Geral

- Estudar a situação periodontal de pacientes com Mucopolissacaridose, no Estado do Ceará, atendidos no serviço de genética do Hospital Infantil Albert Sabin e do Hospital Geral César Cals.

4.2 Objetivos Específicos

- Avaliar o grau de aumento gengival através do Índice de Pernus (IP);
- Avaliar a higiene oral através do Índice de Placa Bacteriana Visível (IPB-V);
- Avaliar o sangramento gengival, utilizando o Índice de Sangramento Gengival (ISG);
- Avaliar o nível de inserção periodontal através do Sistema de Triagem e Registro Periodontal (PSR);
- Avaliar a situação dental através de CPO-D/ ceo-d.

METODOLOGIA

5 METODOLOGIA

5.1 Delineamento do estudo

Este trabalho é um estudo do tipo transversal e descritivo, de caráter investigativo, sobre as manifestações bucais de pacientes de ambos os gêneros, portadores de mucopolissacaridose. Foi realizado na Clínica Integrada do Curso de Odontologia da Universidade de Fortaleza – Unifor, no Estado do Ceará, durante o ano de 2007, após a aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da UFC (protocolo de aprovação nº 148/07).

Um cirurgião-dentista (Dra. Lia Aragão) ficou responsável por todo o processo seletivo dos pacientes e os registros de Índice de Pernus, Índice de Placa Bacteriana Visível, Índice de Sangramento Gengival, Sistema de Triagem e Registro Periodontal (PSR) e Índice de Dentes Cariados, Perdidos e Obturados (CPO-D) e Índice de Dentes Cariados, Perdidos e Obturados na Dentição Decídua (ceo-d).

5.2 Seleção dos pacientes

Foram estudados todos os pacientes diagnosticados com Mucopolissacaridose no Estado do Ceará até Outubro de 2007, de ambos os sexos, independente da idade, encaminhados pela médica Erlane Marques Ribeiro, que estão em acompanhamento no serviço de genética do Hospital Infantil Albert Sabin e do Hospital Geral César Cals, em Fortaleza.

Esses pacientes, em número de 18, apresentaram diagnóstico firmado com base em exames clínico e laboratorial (Laboratório do Hospital de Clínicas, Porto Alegre, RS).

Todos os pacientes são residentes no Ceará, envolvendo as cidades de Fortaleza, Barbalha e Icó.

Por se tratar de uma síndrome rara e pouco conhecida na população, e pela dificuldade de diagnóstico, existe a possibilidade da existência de mais pacientes portadores da síndrome mas que não foram diagnosticados, pelo fato de não saberem ou por não terem condições de procurar médicos especialistas.

5.3 Parâmetros de avaliação

Para este estudo foram registrados nome, idade, gênero, problemas sistêmicos, como cardiopatia, que o paciente possa apresentar, medicações em uso, presença ou ausência de macroglossia e condição sócio-econômica.

Para avaliar a condição periodontal dos mesmos, foram realizados exames de Índice de Pernus, Índice de Sangramento Gengival, Índice de Placa Bacteriana Visível e PSR. Além destes foi registrado também CPO-D/ceo-d para avaliar a condição dentária. Todos os dados foram registrados em ficha clínica, conforme pode ser verificado no ANEXO B.

5.3.1 Registros dos índices bucais

Os pacientes foram avaliados por um Cirurgião-Dentista devidamente calibrado conforme o método de Kappa, que é um procedimento estatístico adequado para investigar a confiabilidade de variáveis categóricas e nominais, utilizado para o exame de PSR.

a) Índice de Pernus

A presença de aumento gengival foi avaliada através do Índice de Pernus, o qual utiliza 4 escores, sendo eles (PERNU *et al.*, 1992):

Escore 0 – sem aumento gengival;

Escore 1 – aumento pequeno ou cobrindo até 1/3 da coroa dentária;

Escore 2 – aumento moderado ou cobrindo metade da coroa;

Escore 3 – aumento severo ou cobrindo metade ou mais da coroa dentária.

b) Índice de placa bacteriana visível

No índice de placa visível, modificação do índice de Silness & Løe, 1963, foram contabilizadas as superfícies dentárias vestibulares, atribuindo escore 0 para ausência de placa visível e escore 1 para presença de placa visível (Figura 9)

(SCAVUZZI, 2000). Para manter a saúde bucal, pode ser tolerado um índice de até 40% (LANG *et al.*, 2005).

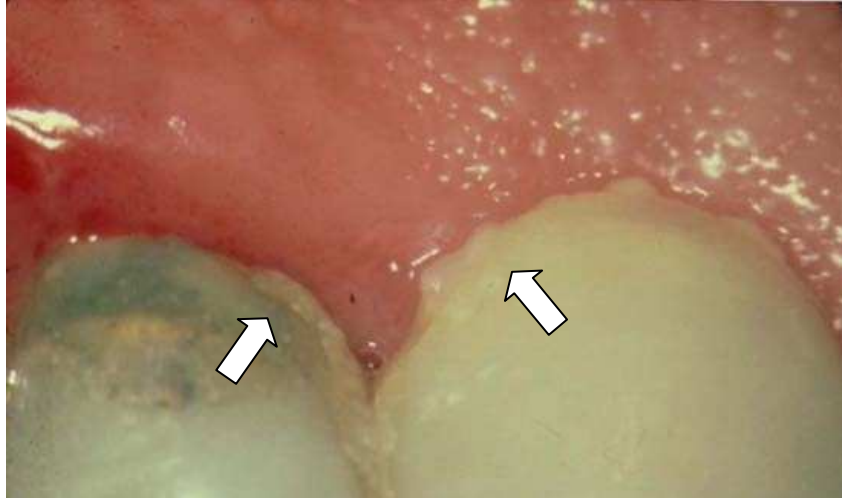


FIGURA 9- Aspecto fotográfico de placa bacteriana visível (setas).

Fonte: Carranza, 2004

c) Índice de sangramento gengival

O Índice de Sangramento Gengival foi registrado em todas as unidades dentárias presentes, a partir da sondagem de 1 mm dentro da margem vestibular e língual/palatina da gengiva, anotando-se as faces onde houve sangramento. O índice é obtido em porcentagem, através da relação entre as faces sangrantes e todas as faces examinadas. O ideal para este índice é que seja zero, mas de 10% ou menos é considerado bom (PERRY, 2004).

d) Sistema de Triagem e Registro Periodontal - PSR

O PSR é realizado utilizando uma sonda periodontal de ponta esférica de 0,5 mm e uma tarja colorida de 3,5 a 5,5 mm, preconizada pela Organização Mundial de Saúde (OMS). Para esse registro, as arcadas dentárias superior e inferior são divididas em 3 sextantes cada. A sondagem é realizada em todas as faces dentárias, obtendo-se os seguintes escores (CHARLES; CHARLES, 1994).

Escore 0: No sulco mais profundo do sextante, a tarja preta permanece completamente visível. O tecido gengival está sadio e não sangra em uma sondagem delicada. Não são encontrados cálculos.

Escore 1: A tarja colorida da sonda permanece totalmente visível, não são encontrados cálculos ou margens defeituosas, mas detecta-se algum sangramento após uma sondagem delicada.

Escore 2: A tarja preta ainda está totalmente visível, mas há sangramento à sondagem, presença de cálculos supra ou subgengivais e/ou margens defeituosas de restaurações.

Escore 3: A tarja preta está parcialmente submersa.

Escore 4: A tarja preta desaparece completamente na bolsa, indicando uma profundidade de mais de 5,5 mm.

Escore *: Quando for visto envolvimento de furca, mobilidade ou problema mucogengival além de 3,5 mm.

e) Índice de dentes cariados, perdidos ou obturados (CPO-D/ceo-d)

Todos os dentes foram classificados como hígido, cariado, perdido ou obturado, tendo-se no final o CPO-D ou ceo-d, no caso de dentição decídua ou mista, total, o qual é obtido através da soma dos cariados, obturados e perdidos, índice feito de acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS,1991), a qual preconiza como padrão para o ano de 2010 o CPO-D igual ou menor a 1,0.

5.4 Aspectos éticos da pesquisa

5.4.1 Comitê de ética e pesquisa

Este projeto de pesquisa e o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido foram submetidos ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Ceará, credenciado pelo CONEP - Conselho Nacional de Saúde/MS.

Todos os procedimentos foram realizados de acordo com as normas aprovadas pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) em humanos da UFC (protocolo de aprovação nº 148/07). No processo de admissão do participante voluntário, este

foi esclarecido quanto à pesquisa, e sua permissão firmada com o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido solicitado mediante o firmamento de um termo preparado para tal, conforme pode ser verificado no ANEXO A.

Os investigadores foram responsáveis por conduzir o estudo em estrita observação ao Protocolo aprovado. Os pacientes foram beneficiados com instrução de higiene oral, escovas dentárias e encaminhamentos para tratamento especializado aos que tiveram necessidade.

5.4.2 Assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido

Os voluntários receberam uma explanação da natureza e dos objetivos do estudo. Foi enfatizado que o estudo teve a finalidade de pesquisa, e que o voluntário não poderia esperar que houvesse qualquer efeito terapêutico. O voluntário também foi informado de que estaria livre para se retirar a qualquer momento do estudo, sem ser obrigado a fornecer o motivo de fazê-lo e sem que isto causasse qualquer prejuízo no seu atendimento junto ao Hospital Infantil Albert Sabin e Hospital Geral César Cals.

Uma vez aprovada a participação do voluntário no estudo, foi solicitado a cada voluntário que, concordando, assinasse Termo de Consentimento para participar no estudo, antes da admissão no primeiro período de atendimento. A responsabilidade para obtenção da assinatura do Termo de Consentimento ficou a cargo do Cirurgião Dentista.

Através da assinatura deste termo, os referidos voluntários permitiram a realização dos exames. Além disso, permitiram que os dados e os resultados obtidos fossem usados como subsídios para a confecção dessa dissertação de mestrado e sua futura publicação como artigos científicos, ou apresentação em eventos científicos, obrigatoriamente salvaguardando a confidencialidade dos voluntários.

5.5 Critérios de participação

5.5.1 Critérios de inclusão do voluntário

Os seguintes critérios foram observados para que o voluntário pudesse participar do estudo:

1. Pacientes portadores de Mucopolissacaridose;
2. O voluntário ou o responsável deveria ser capaz de compreender a natureza e o objetivo do estudo, e ter a intenção de cooperar com o pesquisador, agindo de acordo com os requerimentos de todo o ensaio, o que veio a ser confirmado mediante a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

5.5.2 Critérios de exclusão do voluntário

A resposta positiva a qualquer um dos seguintes critérios excluiria o voluntário do estudo:

1. Qualquer condição que, na opinião do investigador, pudesse trazer risco ao paciente ou interferir nos objetivos do estudo;
2. Histórico de uso de drogas ilícitas.

Não houve nenhum paciente excluído ou retirado após o início do estudo.

5.6 Análise estatística

Para a calibração do pesquisador responsável pelos registros dos diversos índices periodontais foi utilizado o teste Kappa.

Os dados obtidos foram expressos como média, seguidos de seus valores máximo e mínimo. Para as comparações, os testes utilizados foram Anova e Bonferroni. Foi considerado $p < 0,05$ como significativo.

RESULTADOS

6 RESULTADOS

Foram estudados pacientes com Mucopolissacaridose, de ambos os sexos, independente da idade, encaminhados pela médica Erlane Marques Ribeiro, que estão em acompanhamento no serviço de genética do Hospital Infantil Albert Sabin e Hospital Geral César Cals, em Fortaleza.

Os pacientes portadores de MPS foram avaliados na Clínica Integrada da Unifor e os parâmetros periodontais foram registrados por um Cirurgião Dentista, previamente calibrado através do teste Kappa para concordância dos exames, e todos foram significativos a uma significância de 1%, pois o P valor de todos os testes foi menor do que 0,01, existindo concordância entre os exames. O pesquisador responsável foi calibrado na clínica de Periodontia do curso de Odontologia da Faculdade de Farmácia, Odontologia e Enfermagem da UFC, sob supervisão dos professores doutores Maria Mônica Studart Mendes Moreira, Ricardo Souza Martins e Rodrigo Otávio Citó César Rêgo.

6.1 Registros dos parâmetros de avaliação

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose, obedecendo a alguns critérios, como: idade, gênero, problemas sistêmicos, medicações em uso e presença ou ausência de macroglossia.

Dentre os pacientes observamos que quatro faziam parte da mesma família, e outros dois de outra família, o restante não tinha parentesco algum. Observou-se também que todos os pacientes tinham o fator sócio-econômico complicador, pois são pessoas de classe baixa, muitas vezes não tendo condições nem de se deslocar do interior para a capital a fim de ir a consultas.

A figura 10 mostra que dentre os pacientes avaliados, 10 foram do gênero masculino, representando 55,6% do total, e 8 do gênero feminino, correspondendo a 44,4% do total.

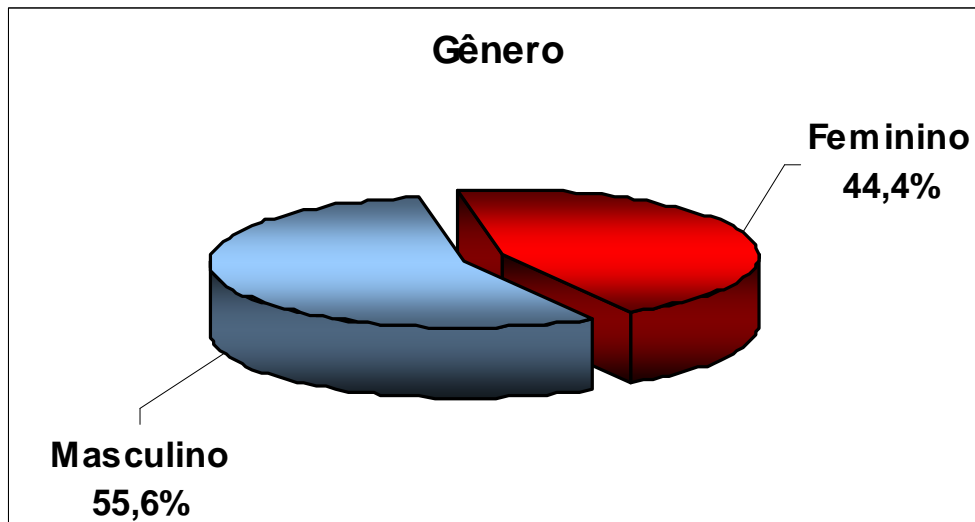


FIGURA 10- Distribuição de pacientes com mucopolissacaridose quanto ao gênero. Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foi determinada a distribuição quanto ao gênero dos pacientes.

Quanto aos tipos de mucopolissacaridose, observou-se que os pacientes dividiram-se em 5 tipos, sendo três pacientes do tipo I (16,7%), quatro pacientes do tipo II (22,2%), três pacientes do tipo III (16,7%), quatro pacientes do tipo IVa (22,2%) e quatro pacientes do tipo VI (22,2%) (Figura 11).

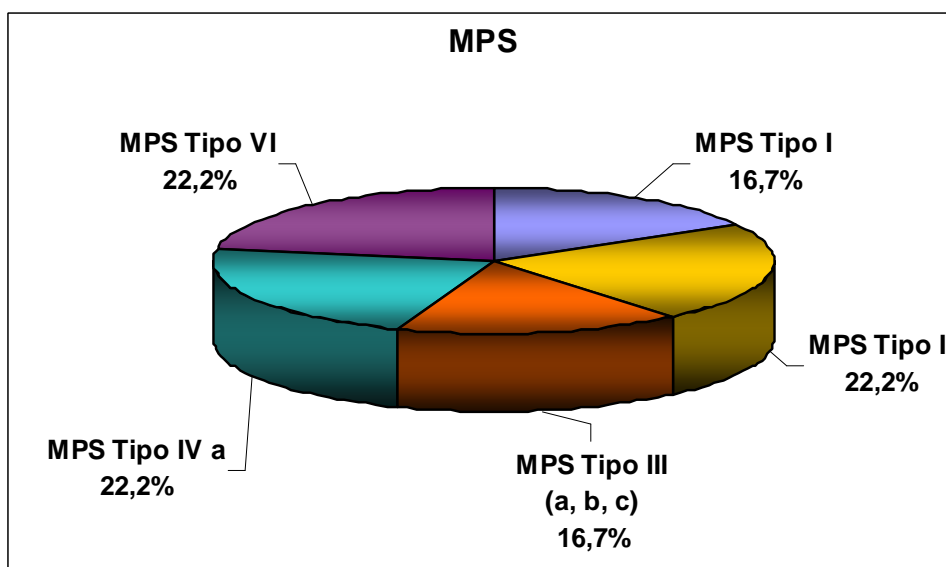


FIGURA 11- Distribuição de pacientes quanto ao tipo de mucopolissacaridose (MPS). Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foram registrados os tipos de MPS dos pacientes.

A fim de evidenciar possíveis correlações entre tipos de MPS e o gênero, foi relacionada a distribuição do número de pacientes femininos ou masculinos pelos diferentes tipos de MPS (Figura 12).

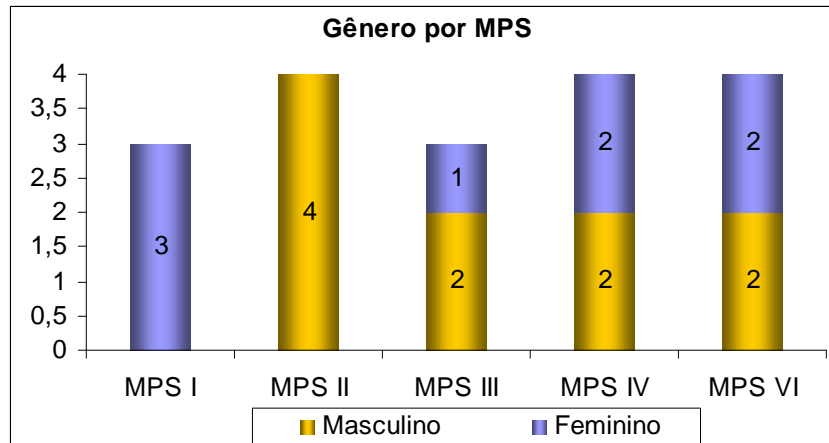


FIGURA 12- Distribuição de gênero dentre os tipos de MPS.

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foi determinada a distribuição quanto ao tipo MPS e ao gênero dos pacientes.

A idade média dos pacientes foi de 11 anos e 4 meses, com mínima de 1 ano e 7 meses e máxima de 35 anos. Dentre os 18 pacientes pesquisados, 77,8% foram menores de 12 anos, como mostra a tabela 2 [11,3 (1,6-35)].

TABELA 2- Distribuição de pacientes de acordo com idade e tipo de MPS

Idade (anos)	MPS I	MPS II	MPS III	MPS IV	MPS VI	Total
1,6	-	-	-	-	1	1
3	1	-	-	-	-	1
4	-	1	1	-	-	2
5	-	-	-	-	1	1
7	1	1	-	-	-	2
8	-	-	-	-	1	1
10	1	-	1	-	-	2
11	-	1	1	-	-	2
12	-	-	-	1	1	2
15	-	1	-	-	-	1
16	-	-	-	1	-	1
32	-	-	-	1	-	1
35	-	-	-	1	-	1
Total	3	4	3	4	4	18
Média	6,7	9,2	8,3	23,7	6,6	11,3
Mínimo	3	4	4	12	1,6	1,6
Máximo	10	15	11	35	12	35

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foi determinada a distribuição quanto a idade dos pacientes.

Através da figura 13, em relação à presença ou não de cardiopatia, dos 18 pacientes estudados, 13 pacientes (72,2%) apresentaram cardiopatia, e 5 pacientes (27,8%) não apresentaram cardiopatia. Dentre os pacientes portadores de MPS tipo I, II e VI, todos apresentaram cardiopatia. Dos pacientes portadores de MPS do tipo III, dois apresentaram cardiopatia e um, não, enquanto que na MPS tipo IV, nenhum apresentou cardiopatia.

Além da cardiopatia observou-se que 11 pacientes apresentaram algum grau de comprometimento intelectual, e 12 pacientes apresentaram algum grau de limitação motora.

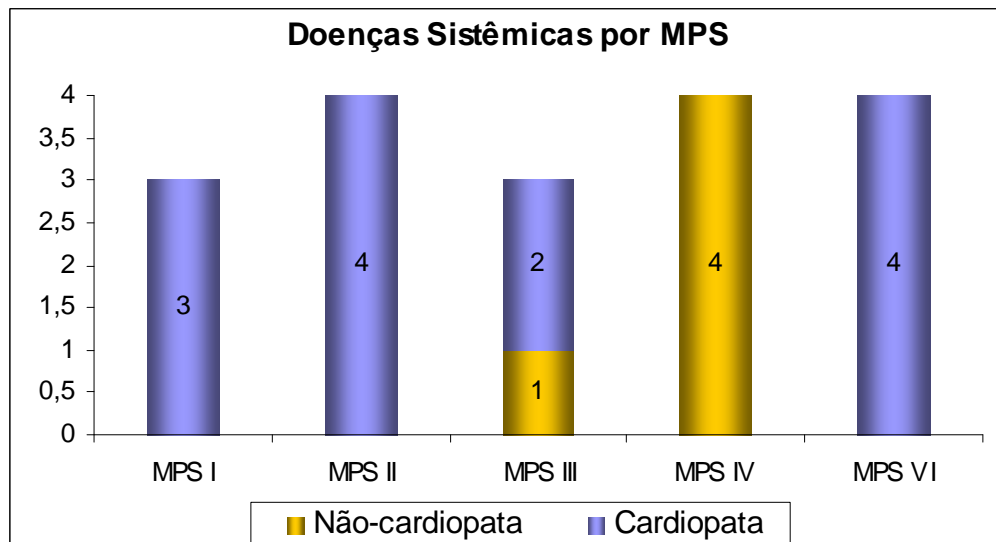


FIGURA 13- Distribuição de pacientes quanto à presença de cardiopatia. Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foi determinada a distribuição quanto à presença de problema sistêmico.

Com relação à presença ou não de macroglossia, pode-se observar, como mostra a tabela 3, que 50% dos pacientes apresentaram macroglossia.

TABELA 3- Presença ou ausência de macroglossia

Alteração de Língua	MPS I	MPS II	MPS III	MPS IV	MPS VI	Total
Não	1	3	1	3	1	9
Macroglossia	2	1	2	1	3	9
Total	3	4	3	4	4	18

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foi determinada a distribuição quanto à presença ou ausência de macroglossia.

A figura 14 mostra que apenas três pacientes (16,7%) fazem uso de medicação. Um deles faz uso de um agente neuroléptico (Neuroleptil[®], Rhodia Farma Ltda, São Paulo-SP), outro usa um fármaco antihipertensivo (Captopril[®], Cristália Produtos Químicos Farmacêuticos Ltda, Itapira-SP), e um faz uso de Terapia de Reposição Enzimática (Aldurazyme[®], Genzyme Corporation, Cambridge-MA-EUA)

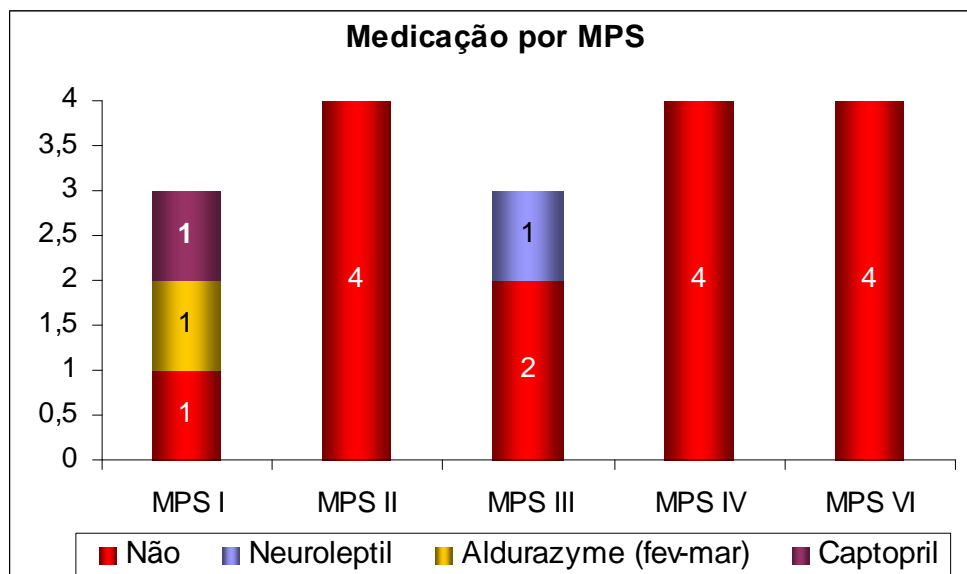


FIGURA 14- Uso de medicação por parte dos pacientes com MPS.

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foi determinada a distribuição quanto ao uso de medicamentos pelos pacientes.

6.2 Registros dos índices bucais

Foram realizados exames clínicos orais e registrados os seguintes índices para avaliar a condição bucal dos mesmos:

- Índice de Pernus (IP);
- Índice de Placa Bacteriana Visível (IPB-V);
- Índice de Sangramento Gengival (ISG);
- Sistema de Triagem e Registro Periodontal (PSR, do inglês *Periodontal Screening and Recording*);
- Índice de Dentes Cariados, Perdidos ou Obturados (CPO-D/ceo-d).

a) Índice de Pernus

Os valores do Índice de Pernus (IP) podem ser encontrados na figura 15 e tabela 4, que mostram que sete pacientes (38,8%) apresentaram IP nos valores 0 e 1, com o 0 caracterizando ausência de aumento gengival e o 1 caracterizando aumento pequeno ou cobrindo até 1/3 da coroa dentária. Destes sete pacientes, um deles apresentou MPS do tipo II, dois do tipo III, três do tipo IV e um do tipo VI.

No escore 2, que caracteriza aumento moderado ou cobrindo metade da coroa, sete pacientes (38,8%) apresentaram este IP, sendo eles dois do tipo I, dois do tipo II, um do tipo IV e dois do tipo VI.

No escore 3, que caracteriza aumento severo ou cobrindo metade ou mais da coroa, quatro pacientes (22,2%) apresentaram este IP, sendo um do tipo I, um do tipo II, um do tipo III, e um do tipo VI.

A mucopolissacaridose tipo I apresentou como valor de mediana 2 e como índice modal 2, já o tipo II apresenta mediana de 2 e índice modal também 2, o tipo III apresenta mediana de 1 e índices modal 0, 1 e 3; o tipo IV apresenta mediana 0,5 e índice modal 0, e o tipo VI apresenta mediana de 2 e índice modal também 2. Para o grupo como um todo, o valor de mediana é 2 e o índice modal 2.

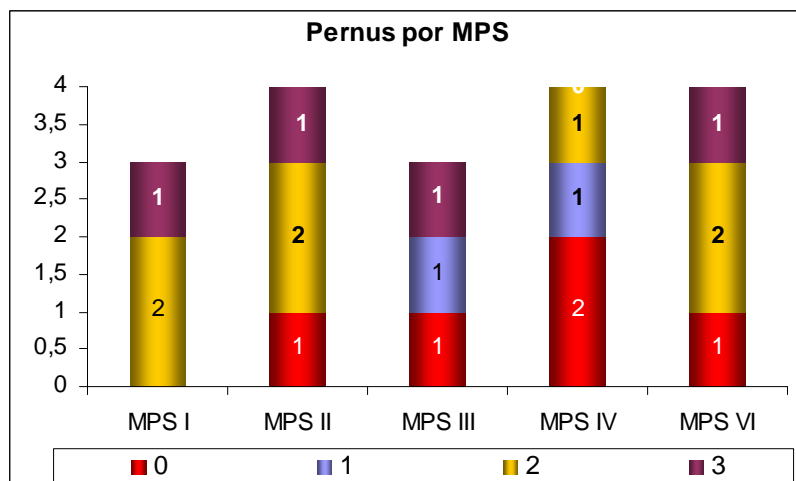


FIGURA 15- Índice de Pernus.

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foram registrados os Índices de Pernus. Os algarismos inscritos nas barras indicam o número de pacientes com determinado tipo de MPS, apresentando o determinado escore.

TABELA 4 - Índice de Pernus com valores de média, mediana e índice modal

Pernus	MPS I	MPS II	MPS III	MPS IV	MPS VI	Total
0	-	1	1	2	1	5
1	-	-	1	1	-	2
2	2	2	-	1	2	7
3	1	1	1	-	1	4
Total	3	4	3	4	4	18
Média	2,3	1,8	1,3	0,8	1,8	1,6
Mediana	2,0	2,0	1,0	0,5	2,0	2
Moda	2	2	0, 1 e 3	0	2	2

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foram registrados os índices de Pernus.

b) Índice de placa bacteriana visível

Podemos observar na tabela 5 os Índices de Placa Bacteriana Visível (IPB-V) encontrados nos pacientes. Apenas seis pacientes (33,4%) apresentaram IPB-V entre 20 e 40%, sendo eles um paciente portador do tipo I, um do tipo II, três do tipo IV e um do tipo VI. No intervalo de 40 a 80% foram encontrados quatro pacientes (22,2%), sendo eles um do tipo I, um do tipo II e dois do tipo III. O maior número de pacientes foi encontrado com IPB-V acima de 80%, somando o número de oito pacientes (44,4%), dos quais sete apresentaram o índice máximo. O menor valor de IPB-V encontrado foi de 25% e o maior foi 100%.

TABELA 5 - Índice de Placa Bacteriana Visível

IP	MPS I	MPS II	MPS III	MPS IV	MPS VI	Total
25%	-	1	-	-	-	1
28,6%	-	-	-	1	-	1
30%	1	-	-	-	-	1
31%	-	-	-	1	-	1
36,4%	-	-	-	-	1	1
39,5%	-	-	-	1	-	1
68,1%	-	-	1	-	-	1
70%	-	1	1	-	-	2
75%	1	-	-	-	-	1
87%	-	-	-	-	1	1
100%	1	2	1	1	2	7
Total	3	4	3	4	4	18
Mínimo	30%	25%	68,1%	28,8%	36,4%	25%
Máximo	100%	100%	100%	100%	100%	100%

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foram registrados os Índices de Placa Bacteriana Visível.

c) Índice de sangramento gengival

A tabela 6 mostra os Índices de Sangramento Gengival (ISG) observados nos pacientes. Somente quatro pacientes (22,2%) apresentaram ISG abaixo ou igual a 10%, sendo esses pacientes, dois portadores de mucopolissacaridose do tipo II, um do tipo IV e um do tipo VI. No intervalo de ISG entre 10% e 20%, encontram-se cinco pacientes (27,8%), sendo eles um do tipo I, um do tipo III, dois do tipo IV e um do tipo VI. No intervalo de ISG entre 20% e 40%, observamos seis pacientes (33,4%), sendo eles dois do tipo I, um do tipo II, um do tipo IV e dois do tipo VI. Na faixa de ISG maior que 40%, encontram-se três pacientes (16,6%), sendo eles um do tipo II e dois do tipo III.

O Índice de Sangramento Gengival mínimo encontrado foi 6,9%, e o máximo foi de 64,9%.

TABELA 6- Índice de Sangramento Gengival

ISG	MPS I	MPS II	MPS III	MPS IV	MPS VI	Total
6,9%	-	1	-	-	-	1
9,1%	-	-	-	-	1	1
9,5%	-	-	-	1	-	1
10%	-	1	-	-	-	1
10,3%	-	-	-	1	-	1
12,3%	-	-	-	1	-	1
15%	1	-	-	-	-	1
19,3%	-	-	-	-	1	1
20%	-	-	1	-	-	1
22,7%	-	1	-	-	-	1
25,9%	-	-	-	-	1	1
26,7%	1	-	-	-	-	1
33,3%	1	-	-	-	-	1
34,6%	-	-	-	1	-	1
39,4%	-	-	-	-	1	1
45,8%	-	-	1	-	-	1
52,8%	-	-	1	-	-	1
64,9%	-	1	-	-	-	1
Total	3	4	3	4	4	18
Mínimo	15%	6,9%	20%	9,5%	9,1%	6,9%
Máximo	33,3%	64,9%	52,8%	34,6%	39,4%	64,9%

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foram registrados os Índices de Sangramento Gengival.

d) Sistema de Triagem e Registro Periodontal - PSR

O PSR encontrado em 17 pacientes (94,4%) foi o mesmo, escore 1. Em apenas um paciente (5,6%), foi detectado um escore diferente, escore 2, cujo paciente tinha idade 35 anos e foi encontrado cálculo, além de sangramento. Neste trabalho não realizamos o exame completo com periograma pois nenhum paciente apresentou escores 3 ou 4.

e) Índice de dentes cariados, perdidos ou obturados (CPO-D/ceo-d)

A tabela 7 mostra os Índices de Dentes Cariados, Perdidos ou Obturados/Índice de Dentes Cariados, Perdidos ou Obturados na dentição decídua ou mista (CPO-D/ceo-d) encontrados nos pacientes. Dentre os examinados, seis pacientes (33,4%) apresentaram CPO-D no intervalo 0 a 1, sendo eles um portador de MPS do tipo I, dois do tipo II, dois do tipo III, e um do tipo VI. No intervalo de 2 a 4, foi observado apenas 1 paciente (5,5%), sendo este do tipo IV. Apresentando índice acima de 5 foram observados 11 pacientes (61,1%), sendo eles dois do tipo I, dois do tipo II, um do tipo III, três do tipo IV e três do tipo VI.

TABELA 7- Índice CPO-D/ceo-d

CPO-D/ceo-d	MPS I	MPS II	MPS III	MPS IV	MPS VI	Total
0	1	2	-	-	1	4
1	-	-	2	-	-	2
2	-	-	-	1	-	1
5	-	-	1	-	1	2
6	-	1	-	-	1	2
7	1	-	-	-	1	2
8	-	-	-	1	-	1
10	1	-	-	1	-	2
15	-	1	-	1	-	2
Total	3	4	3	4	4	18

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foram registrados os Índices de CPO-D/ceo-d.

f) Comparação dos IPB-V, ISG e CPO-D/ceo-d

Com intuito de se verificar se existiu alguma correlação entre os IPB-v, ISG e CPO-D/ceo-d foram feitas análises comparativas. Com os resultados

apresentados, pode-se concluir que não existiu diferença significativa entre as médias dos diferentes tipos de MPS ($p>0,05$). Isso pode ter ocorrido pelo pequeno número de pacientes ou por ser o real comportamento entre os tipos de MPS avaliados (Tabela 8).

TABELA 8- Comparação dos IPB-V, ISG e CPO-D/ceo-d

		Soma de quadrados	Grau de liberdade	Média quadrática	F	p-valor
IPBV	Entre Grupos	2433,738	4	608,434	0,604	,667
	Dentro dos Grupos	13106,131	13	1008,164		
	Total	15539,869	17			
ISG	Entre Grupos	920,422	4	230,106	,782	,557
	Dentro dos Grupos	3826,425	13	294,340		
	Total	4746,847	17			
CPO-D/ ceo-d	Entre Grupos	76,611	4	19,153	,755	,572
	Dentro dos Grupos	329,833	13	25,372		
	Total	406,444	17			

Foram avaliados 18 pacientes portadores de mucopolissacaridose na clínica de Odontologia da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), quando então foram registrados os Índice de Placa Bacteriana Visível, Índice de Sangramento Gengival e Índice de CPO-D/ceo-d.

DISCUSSÃO

7 DISCUSSÃO

Em relação aos aspectos periodontais e dentários, ao nosso conhecimento, este é o primeiro estudo em que estes aspectos são analisados. As Mucopolissacaridoses (MPS) compreendem um grupo de distúrbios hereditários raros do metabolismo, decorrentes do acúmulo anormal de mucopolissacarídeos (ou glicosaminoglicanos) parcialmente degradados em lisossomos de vários tecidos, devido à deficiência de enzimas lisossômicas específicas envolvidas na degradação dos mesmos (ONSELEN *et al.*, 2001).

Participaram desse estudo 18 pacientes portadores de diferentes tipos de MPS, encaminhados pela médica Erlane Marques Ribeiro, que estão em acompanhamento no serviço de genética do Hospital Infantil Albert Sabin e do Hospital Geral César Cals, em Fortaleza. Dentre eles 10 eram do sexo masculino (55,6%) e 8 foram do gênero feminino (44,4%). Dentre os tipos de MPS apresentados, os pacientes se dividiram da seguinte forma: dos pacientes que apresentaram MPS I todos (três pacientes) foram do gênero feminino, dos pacientes que apresentaram MPS II todos (quatro pacientes) foram do gênero masculino, dos que apresentaram MPS III, dois foram do gênero masculino e um do gênero feminino, dos que apresentaram MPS IV, dois foram do gênero masculino e dois do gênero feminino; e dos que apresentaram MPS VI, dois foram do gênero masculino e dois do gênero feminino. Todos os pacientes portadores de MPS do tipo I foram do gênero feminino, possivelmente apenas por decorrência de uma variabilidade populacional. Na literatura não tem sido descrita incidência maior em um tipo de gênero, a não ser para MPS II, pois é ligada ao cromossomo X, afetando praticamente homens (GOLDMAN; AUSIELLO, 2005), o que também se observa na MPS VI que, segundo Nakamura *et al.* (1992), acomete principalmente indivíduos do sexo masculino. Como visto na literatura, na MPS do tipo II só estavam presentes pacientes do gênero masculino, já na MPS do tipo VI estavam presentes dois indivíduos do gênero masculino. Nos outros tipos os gêneros estavam bem distribuídos (GOLDMAN; AUSIELLO, 2005; NAKAMURA *et al.*, 1992).

A Mucopolissacaridose se divide em oito subtipos: MPS I, MPS II, MPS III, MPS IV, MPS VI, MPS VII, MPS VIII e MPS IX. O diferencial entre os tipos é o tipo de enzima deficiente, o glicosaminoglicano em excesso na urina e algumas

características clínicas que possam apresentar. Tem sido descrito que a MPS do tipo I é a mais comum, seguida dos tipos II e III, enquanto os tipos IV, VI e VII aparecem como mais raros ainda (ALBANO *et al.*, 2000), além dos tipos VIII e IX recentemente descobertos. Nosso estudo evidenciou distribuição semelhante, visto que quanto aos tipos de mucopolissacaridose, observou-se que os pacientes dividiram-se em 5 tipos, sendo três pacientes do tipo I (16,7%), quatro pacientes do tipo II (22,2%), três pacientes do tipo III (16,7%), quatro pacientes do tipo IVa (22,2%) e quatro pacientes do tipo VI (22,2%), não havendo assim uma disparidade entre a quantidade de pacientes em cada tipo de MPS.

De acordo com Goldman e Ausiello (2005), os pacientes de MPS tipo I e II normalmente resultam em morte ainda na fase de adolescência. Enquanto que os demais pacientes, de tipos diversos de MPS, normalmente apresentam sobrevida até a fase adulta. No nosso estudo os pacientes portadores de MPS do tipo I apresentaram idade máxima de 10 anos, enquanto que do tipo II, foi de 15 anos. A idade máxima apresentada foi de 35 anos em um paciente portador de MPS do tipo IV, contudo a idade média do estudo foi de 11 anos e 4 meses.

Sabe-se que pacientes portadores de quaisquer tipos de MPS normalmente apresentam cardiopatia (Van HOOFF, 1974; MENDES, 1976; CHAVES, 2003; TAVARES; LOPES; BEZERRIL, 2004; PINTO, 2006). Neste estudo, observou-se que dos 18 pacientes, 13 (72,2%) apresentaram cardiopatia, denotando uma alta prevalência nesta população. Vale salientar que dos cinco pacientes que não apresentaram cardiopatia, quatro são portadores de MPS do tipo IV e, desses quatro, três são da mesma família, podendo ser apenas por decorrência de variabilidade populacional, pois a cardiopatia é característica geralmente presente em pacientes portadores deste tipo de MPS.

Macroglossia é uma alteração morfológica e volumétrica do tamanho da língua, sendo uma condição causada por má formação vascular, síndromes congênitas, como também pode advir de hipertrofia muscular, amiloidose, neurofibromatose, acromegalia, hipertireoidismo e edema crônico, podendo estar associada ao cretinismo, linfangioma ou causas idiopáticas. Uma língua aumentada pode causar deformidades dento-músculo-esqueléticas, instabilidade no tratamento ortodôntico ou em cirurgia ortognática e criar problemas mastigatórios, respiratórios, de paladar e de fala (DIAS *et al.*, 2006).

Tem sido descrito que a macroglossia geralmente acomete os pacientes portadores de MPS do tipo I (THOMAS; TANDON, 2000). No entanto, observamos que essa característica pode ser encontrada em todos os tipos de MPS, visto que, neste estudo, pelo menos um paciente apresentou macroglossia em cada um dos tipos de MPS, sendo um total de nove pacientes. Com esse achado, a macroglossia não parece estar relacionada a um tipo específico de MPS e, sim, à síndrome MPS independente do tipo.

Considerando a importância de uso de diversos fármacos pela maioria das pessoas e seus efeitos serem bastante reconhecidos, foi avaliado o uso de medicamentos. A maioria dos pacientes (15 pacientes/ 83,3%) não fazia uso de medicação alguma, enquanto que três deles (16,7%) fazem uso de um agente neuroléptico (Neuroleptil[®]) em um paciente portador de MPS do tipo III, anti-hipertensivo (Captopril[®]) em um paciente portador de MPS tipo I, e reposição enzimática (Aldurazyme[®]) em um paciente portador de MPS tipo I.

De acordo com Goldman e Ausiello, 2005, Aldurazyme[®] (enzima laronidase) é um medicamento recentemente aprovado nos Estados Unidos para o tratamento da MPS I, consistindo de reposição de enzima deficiente por meio de infusão endovenosa, tendo sido visto que uma infusão a cada 2 semanas durante 1 ano nos pacientes adolescentes e adultos resultou em uma redução substancial na hepatoesplenomegalia e uma melhora modesta na função pulmonar, apnéia do sono e mobilidade articular. Ainda não foi determinado se a instituição precoce da terapia em crianças muito novas virá a modular o retardo mental na MPS I.

Para avaliar a condição bucal dos pacientes portadores de mucopolissacaridose, foram registrados os seguintes parâmetros: Índice de Pernus, Índice de Placa Bacteriana Visível, Índice de Sangramento Gengival, Sistema de Triagem e Registro Periodontal – PSR e Índice de Dentes Cariados, Perdidos ou Obturados (CPO-D/ceo-o).

O paciente para ser considerado saudável periodontalmente deve apresentar gengiva de cor róseo coral, consistência firme e resiliente, com exceção da margem livre que é móvel, contorno de acordo com a forma dentária e textura pontilhada (ITOIZ; CARRANZA, 2004) (Figura 16), para isso, os índices devem estar em seus valores ideais ou aceitáveis. Os índices de placa e sangramento são úteis como indicadores da cooperação do paciente e sucesso com os procedimentos de controle de placa diário (PERRY, 2004) .



FIGURA 16- Aspecto fotográfico de paciente apresentando gengiva saudável.
Fonte: Arquivo pessoal.

Os pacientes portadores de Mucopolissacaridose podem apresentar algum nível de alteração neurológica, isso dificulta o controle diário de placa, tendo sido confirmado em nosso trabalho, pois os pacientes que não apresentaram alteração neurológica alguma foram os que apresentaram melhores índices, já os pacientes com algum grau de alteração neurológica apresentaram os índices com valores diferentes do ideal. Além de alteração neurológica, esses pacientes podem apresentar diferentes graus de comprometimento motor, o que dificulta ainda mais o controle diário de placa, fazendo com que necessitem de ajuda de adulto para realização da higiene bucal.

O Índice de Pernus avalia a presença de aumento gengival. Na literatura encontramos que nas MPS dos tipos I e VI essa alteração pode ser encontrada (Van HOOFF, 1974; ALPOZ *et al.*, 2006), salientando que na MPS do tipo VI essa é tida como a principal manifestação oral, não tendo descrito se pode ou não aparecer nos outros tipos de MPS. Neste estudo apenas cinco pacientes (27,8%) apresentaram índice 0, sendo eles um paciente do tipo II, um paciente do tipo III, dois pacientes do tipo IV e um paciente do tipo VI. Dois pacientes apresentaram escore 1, sendo eles um portador de MPS do tipo III e um do tipo IV. Dos pacientes portadores do tipo I e VI, quatro pacientes apresentaram escore 2 e dois apresentaram escore 3, confirmando o que consta na literatura. Os tipos II, III e IV também apresentaram

pacientes com escore 2 e 3, podendo assim afirmar que nos tipos II, III e IV pode apresentar aumento gengival, salientando que o escore 3, o mais alto, foi encontrado em pelo menos um paciente de MPS dos tipos I, II, III e VI. Tem sido relatado que os dentistas têm o papel muito limitado no tratamento da hiperplasia gengival de pacientes portadores de MPS tipo VI, pois os cuidados são voltados principalmente para a higiene oral e prevenção de cáries (ALPOZ *et al.*, 2006). O aumento gengival juntamente com outros fatores locais como cálculo, restaurações com margens defeituosas, aspereza na superfície dental, podem ser considerados como fator de acúmulo de placa dental (CLAFFEY, 2005).

A exposição do tecido gengival à placa dental resulta na inflamação do mesmo, que manifesta sinais clínicos de gengivite induzida pela placa, como: placa presente no nível marginal, início da doença na margem gengival, alteração da coloração gengival, alteração do contorno gengival, aumento do exsudato gengival, sangramento após estímulo, reversível com a remoção da placa (CLAFFEY, 2005).

A reversibilidade da condição foi descrita por Løe *et al.* (1965), que demonstraram o efeito da placa dental no desenvolvimento da gengivite. Pacientes que estavam livres da placa no início do experimento foram instruídos a suspender a higiene oral. O aumento do nível de inflamação da gengiva ocorreu em associação com o aumento da formação de placa. O nível da inflamação da gengiva retornou ao nível do início do experimento, após a reintrodução de um programa efetivo de controle de placa.

O Índice de Placa Bacteriana Visível o qual pode ser tolerado para se manter a saúde bucal é de até 40% (LINDHE *et al.*, 2005 apud PONTES *et al.*, 2007). O menor valor de IPB-V encontrado neste estudo foi de 25% e o maior foi 100%. Apenas seis pacientes (33,4%) apresentaram IPB-V entre 20 e 40%, sendo eles um paciente portador do tipo I (3 anos de idade), um do tipo II (15 anos de idade), três do tipo IV (idades de 16, 32 e 35 anos) e um do tipo VI (12 anos de idade). Apenas dois desses pacientes (dois portadores de MPS do tipo IV) não têm limitação motora ou alteração neurológica, o restante realiza a higiene bucal com ajuda de adultos. O restante do grupo (12 pacientes – 66,6%) apresentou índice acima de 40%, sendo que desses doze pacientes, sete apresentaram o índice máximo de 100%, isto se deve a grande quantidade de pacientes com alteração neurológica que necessita de ajuda de adultos para realizar uma higiene bucal eficiente. Esses achados reforçam a necessidade da atenção odontológica. Os

dentistas devem, além de promoverem tratamentos dentários, primar pela higiene oral e prevenção de patologias orais (THOMAS; TANDON, 2000).

Nossos dados mostraram que mais da metade dos pacientes com MPS apresentaram índices elevados de IPB-V, o que poderia explicar o fato de mais da metade dos pacientes também terem apresentado hiperplasia gengival. Entretanto, os pacientes que não apresentaram tal alteração não necessariamente evidenciaram IPB-V aceitável, ou seja, menor que 40%. Podemos especular, portanto, que o aumento gengival é uma característica típica da síndrome, não obrigatoriamente relacionada à quantidade de placa bacteriana visível.

O Índice de Sangramento Gengival ideal é que seja zero, mas de 10% ou menos é considerado bom (PERRY, 2004). O ISG mínimo encontrado foi 6,94%, e o máximo foi de 64,91%. Apenas quatro pacientes (22,2%) apresentaram ISG abaixo ou igual a 10%, sendo esses pacientes, dois portadores de mucopolissacaridose do tipo II (15 anos idade), um do tipo IV (16 anos de idade) e um do tipo VI (12 anos de idade). Dentre esses pacientes somente um (portador do tipo IV, 16 anos de idade) não apresentou limitação motora e nem alteração neurológica, os outros fazem higiene bucal com ajuda de adultos. O restante do grupo (14 pacientes – 77,8%) apresentou ISG com valor acima do ideal, esse fato se deve a grande quantidade de pacientes com alteração neurológica e limitação motora que necessita de ajuda de adultos para realizar uma higiene bucal eficiente, além da condição sócio-econômica desses pacientes.

Dentre os 14 pacientes que apresentaram ISG acima do ideal vimos que 11 também apresentaram Índice de Pernus acima do ideal, e 12 também apresentaram IPB-V acima do ideal. Através desses índices podemos sugerir que ISG está diretamente relacionado a aumento gengival e presença de placa bacteriana visível.

Em 1992, a American Dental Association desenvolveu, juntamente com a American Academy of Periodontology, um novo índice periodontal denominado de PSR (Periodontal Screening and Recording) a fim de facilitar a identificação precoce da doença (CHARLES; CHARLES, 1994). É um método de avaliação periodontal eficiente que se destaca pela sua facilidade e simplicidade de execução, por sua sensibilidade e por ser objetivo, porém não deve ser utilizado isoladamente, deve-se sempre aliar ao exame clínico e, quando necessário, utilizar também radiografias interproximais (SANTOS JÚNIOR *et al.*, 2002). O PSR encontrado em 17 pacientes

(94,4%) foi o mesmo, escore 1, onde não são encontrados cálculos ou margens defeituosas, mas detecta-se algum sangramento. Em apenas um paciente (5,6%), foi detectado um escore diferente, escore 2 (presença de cálculo) (Figura 17), cujo paciente tinha idade 35 anos e foi encontrado cálculo, além de sangramento. Nenhum paciente apresentou o escore 0, uma vez que todos apresentaram sangramento, assim como os escores 2 e 3, pois nenhum paciente apresentou bolsa periodontal.

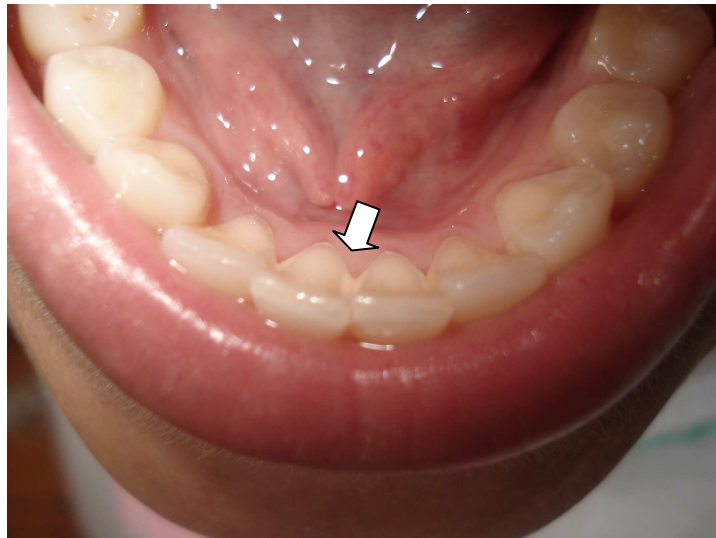


FIGURA 17- Aspecto fotográfico de paciente apresentando cálculo (seta) na superfície lingual de dentes inferiores.
Fonte: Arquivo pessoal.

O Índice de Dentes Cariados, Perdidos ou Obturados é utilizado para avaliar a prevalência de cárie em dentes permanentes e decíduos, porém esse índice tem limitações, uma vez que não retrata perdas por doença periodontal, motivos protéticos ou ortodônticos. Mesmo assim, ainda é o índice mais utilizado em todo o mundo, mantendo-se como ponto básico de referência para o diagnóstico das condições dentais e para formulação e avaliação de programas de saúde bucal (PINTO, 2000). A Organização Mundial de Saúde preconiza como padrão para o ano de 2010 o CPO-D igual ou menor a 1,0 (OMS, 1991). Para esta pesquisa foi considerado entre 0 e 1 ideal, entre 2 e 4 aceitável e acima de 5 indesejável. Dentre os examinados, somente seis pacientes (33,4%) apresentaram CPO-D 0 ou 1, sendo eles um portador de MPS do tipo I (3 anos de idade), dois do tipo II (idades de 4 e 15 anos), dois do tipo III (idades de 4 e 10 anos),e um do tipo VI (1 ano e 7

meses de idade). O total de dentes cariados, perdidos e obturados quando somados de todos os pacientes foi de 98, contando desses 98 apenas 4 foram dentes obturados, o restante foi de dentes perdidos e cariados, mostrando que os pacientes não têm como rotina a ida ao dentista, até mesmo pelo fator sócio-econômico, sendo necessário que o dentista passe a ser incluído na rotina desses pacientes.

Os parâmetros odontológicos avaliados neste estudo mostraram a grande necessidade de incluir os pacientes inquiridos na rotina odontológica, pois a maioria apresenta dificuldade motora ou até mesmo alguma deficiência intelectual, fazendo com que seja difícil até para adultos auxiliarem na correta higiene bucal. Nesse contexto, é de extrema importância que o Cirurgião Dentista seja incluído no grupo de assistência a esses pacientes, juntamente com médicos, fisioterapeutas e outros profissionais.

CONCLUSÃO

8 CONCLUSÃO

As condições orais dos pacientes portadores de Mucopolissacaridose do Estado do Ceará são caracterizadas pela presença de aumento gengival, altos índices de Placa Bacteriana Visível e Sangramento Gengival, parâmetros estes, não compatíveis com saúde oral adequada, além de altos índices de CPO-D/ceo-d.

REFERÊNCIAS

REFERÊNCIAS

ALBANO, L. M. J.; SUGAYAMA, S. S. M. M.; BERTOLA, D. R.; ANDRADE, C. E. F.; UTAGAWA, C. Y.; PUPPI, F.; NADER, H. B.; TOMA, L.; COELHO, J.; LEISTNER, S.; BURIN, M.; GIUGLIANI, R.; CHONG, A. K. Clinical and laboratorial study of 19 cases of mucopolysaccharidoses. **Rev. Hosp. Clin. Fac. Med. São Paulo**, v. 55, n. 6, p. 213-218, 2000.

ALPOZ, A. R.; COKER, M.; CELEN, E.; ERSIN, N. K.; GÖKÇEN, D.; VAN DIGGELENC, O. P.; HUIJMANSC, J. G. The oral manifestations of Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolisaccharidosis VI): a case report. **Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod.**, v. 101, n. 5, p. 632-637, 2006.

ARITA, F. N.; ROSEMBERG, S. Síndrome de Sanfilippo mucopolissacaridose III: estudo clínico das formas A e B. **Rev. Bras. Neurol.**, v. 24, n. 5, p. 135-138, 1988.

ARMITAGE, G. C. Development of a classification System for periodontal Diseases and conditions. **Ann. Periodontol.**, v. 4, n. 1, p. 1-6, 1999.

BARKER, D.; WELBURY, R. Dental findings in Morquio syndrome (mucopolysaccharidosis Type IVa). **ASDC J. Dent. Child.**, v. 67, n. 6, p. 431-433, 2000.

BORGES, M. F.; TAVARES, F. S.; SILVA, P. C. L.; OLIVEIRA, Z. A. R.; BALLARIN, M. A. S.; GOMES, R. A.; FERREIRA, B. P. Mucopolissacaridose tipo VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy): Avaliação endócrina de três casos. **Arq. Bras. Endocrinol. Metab.**, v. 47, n. 1, p. 87-94, 2003.

BRANTE, G. Gargoylism: A mucopolysaccharidosis. **Scand. J. Clin. Lab. Invest.**, v. 4, p. 43-46, 1952.

CAMPOS, M. G.; GONÇALVES, A. D. Relato de caso clínico de mucopolissacaridose. **ROPE Rev. Int. Odonto-Psicol. Odontol. Pacientes Espec;** v. 1, n. 2, p. 53-57, 2005.

CARRANZA, F. A.; HOGAN, E. L. Aumento gengival. In: CARRANZA, F. A.; NEWMAN, M. G.; TAKEI, H. H. **Carranza periodontia clínica**. 9. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004. cap. 18, p. 250-266.

CASANOVA, J. F. D. L. Mucopolissacaridose – Relato de um caso. **Pediatr. Atual**, v. 14, p. 61-66, 2001.

CHAMPE, P. C.; HARVEY, R. A. Glicosaminoglicanos. In: _____. **Bioquímica ilustrada**. 2. ed. Porto Alegre: Artmed, 1996. cap. 14, p 153-162.

CHARLES, C. J.; CHARLES, A. H. Periodontal screening and recording. **J. Calif. Dent.**, v. 22, n. 18, p. 43-46, 1994.

CHAVES, A. G.; TAVARES, K. B.; VAL, J. R.; MATSUYAMA, C.; RISKALLA, P. E. Síndrome de Morquio: relato de caso e revisão de literatura. **Rev. Bras. Otorrinolaringol.**, v. 69, n. 2, p. 267-271, 2003.

CLAFFEY, N. Doença gengival induzida pela placa. In: LINDHE, J. *et al.* **Tratado de periodontia clínica e implantologia oral**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005. cap. 7, p. 194-204.

COTRAN, R. S. *et al.* **Robbins – Pathologic basis of disease**. 6. ed. Philadelphia: W. B. Saunders, 1999.

DIAS, F. J. N.; FONSECA JÚNIOR, J. H.; FABER, P. A.; TOLOI, R. G. Macroglossia verdadeira – Relato de caso. **Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac.**; v. 6, n. 4, p. 33-38, 2006.

DORFMAN, A.; LORINCZ, A. E. Occurance of acid mucopolysaccharidosis in the Hurler syndrome. **Proc. Natl. Acad. Sci. USA**, v. 43, p. 443-446, 1957.

DORFMAN, A.; MATALON, R. **The metabolic basis of inherited diseases**. 3. ed. New York: McGraw Hill, 1972. p. 1218-1272.

_____. The mucopolysaccharidoses. A Review. **Proc. Natl. Acad. Sci. USA**, v. 73, p. 630-637, 1976.

GIBBS, R. S. The Relationship between Infections and adverse pregnancy outcomes: an overview. **Ann. Periodontol.**, v. 6, p. 153-163, 2001.

GLICOSAMINOGLICANOS. Disponível em :

<http://escuela.med.puc.cl/paginas/cursos/segundo/histologia/HistologiaWeb/paginas/co20890.html>. Acesso em: 13 jul. 2008.

GOLDMAN, L.; AUSIELLO, D. **Cecil - Tratado de medicina interna**. 22. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2005.

HASKINS, M. E.; AGUIRRE, G. D.; JEZYK, P. F.; SCHUCHMAN, E. H.; DESNICK, R. J.; PATTERSON, D. F. Animal model of human disease. **Am. J. Pathol.**, v. 138, n. 6, p. 1553-1555, 1991.

HENDERSON, J. L. Gargoylism: review of principal features with with reports of five cases. **Arch. Dis. Child.**, v. 15, p. 215-218, 1940.

HUNTER, C. A rare disease in two brothers. **Proc. R. Soc. Med.**, v. 10, p. 104-115, 1917.

IACOPINO, A. M. Periodontitis and diabetes interrelationships: role of inflammation. **Ann. Periodontol.**, v. 6, p. 125-137, 2001.

ITOIZ, M. E.; CARRANZA, F. A. A gengiva. In: CARRANZA, F. A.; NEWMAN, M. G.; TAKEI, H. H. **Carranza periodontia clínica**. 9. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001. cap. 1, p. 14-30.

JEFFCOAT, M. K. Osteoporosis: a possible modifying factor in oral bone loss. **Ann. Periodontol.**, v. 3, p. 312-321, 1998.

LANG, N. P.; BRAGGER, U.; SALVI, G.; TONETTI, M. S. Terapia periodontal de suporte. In: LINDHE, J. *et al.* **Tratado de periodontia clínica e implantologia oral**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005, cap. 32, p. 759-783.

LÖE, H.; THEILADE, E.; JENSEN, S. B. Experimental gingivitis in man. **J. Periodontol.**, v. 36, p. 177-187, 1965.

LOVEGROVE, J. M. Dental plaque revisited: bacteria associated with periodontal disease. **J. N. Z. Soc. Periodontol.**, v. 87, p. 7-21, 2004.

MABE S, P. Las Mucopolisacaridosis. **Rev. Chil. Nutr.**, v. 31, n. 1, p. 8-16, 2004.

MÁRQUEZ, S.; VALENZUELA PÉREZ, L.; IFRÁN, S. D.; PINTO, M. E. **Citoesqueleto**. Disponível em:
<http://www.genomasur.com/lecturas/Guia06.htm>. Acesso em: 13 jul. 2008.

MATTILA, K. J.; NIEMINEN, M. S.; VALTONEN, V. V.; RASI, V. P.; KESÄNIEMI, Y. A.; SYRJÄLÄ, S. L.; JUNGELL, P. S.; ISOLUOMA, M.; HIETANIEMI, K.; JOKINEN, M. J. Association between dental health and acute myocardial infarction. **Br. Med. J.**, v. 298, n. 6676, p. 779-782, 1989.

McKUSICK, V. A. *et al.* The genetic mucopolysaccharidosis. **Medicine(Baltimore)**, v. 44, p. 445-483, 1965.

_____. **Heritable disorders of connective tissue**. 4. ed. Barcelona: Labor, 1976.

MENDES, F. T.; CIORLIA, V. R.; LAMEGO, C.; TOLEDO, S. P. A.; ULHÔA-CINTRA, A. B. Mucopolissacaridose III (Síndrome de Sanfilippo): caracterização fenotípica. **Rev. Hosp. Clín. Fac. Med. São Paulo**, v. 31, n. 6, p. 478-482, 1976.

MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I. Disponível em:

www.genzyme.com.br/thera/az/br_p_tp_thera-az.asp. Acesso em: 13 jul. 2008.

NAKAMURA, T.; MIWA, K.; KANDA, S.; NONAKA, K.; ANAN, H.; HIGASHI, S.; BEPPU, K. Rosette formation of impacted molar teeth in mucopolysaccharidoses and related disorders. **Dentomaxillofac. Radiol.**, v. 21, n. 1, p. 45-49, 1992.

NISHIMURA, F.; SOGA, Y.; IWAMOTO, Y.; KUDO, C.; MURAYAMA, Y. Periodontal disease as part of the insulin resistance syndrome in diabetic patients. **J. Int. Acad. Periodontol.**, v. 7, n. 1, p. 16-20, 2005.

NISHIMURA, F.; IWAMOTO, Y.; MINESHIBA, J.; SHIMIZU, A.; SOGA, Y.; MURAYAMA, Y. Periodontal disease and diabetes mellitus: the role of tumor necrosis factor-alpha in a 2-way relationship. **J. Periodontol.**, v. 74, n. 1, p. 97-102, 2003.

ONSELEN, L. E. S. V. *et al.* Mucopolissacaridose. Relato de um caso. **Pediatr. Mod.**, v. 27, n. 9, p. 460-466, 2001.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE (OMS). **Levantamento epidemiológico básico de saúde bucal**: manual de instruções. 3. ed. São Paulo : OMS: Santos, 1991. 53 p.

PAGE, R. Periodontitis and respiratory diseases: discussion, conclusions and recommendations. **Ann. Periodontol.**, v. 6, p. 87-90, 2001.

PERNU, H. E.; PERNU, L. M.; HUTTUNEN, K. R.; NIEMINEN, P. A.; KNUUTTILA, M. L. Gingival overgrowth among renal transplant recipients related to immunosuppressive medication and possible local background factors. **J. Periodontol.**, v. 63, n. 6, p. 548-553, 1992.

PERRY, D. A. Controle de placa para o paciente periodontal. In: CARRANZA, F. A.; NEWMAN, M. G.; TAKEI, H. H. **Carranza periodontia clínica**. 9. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004. cap. 49, p. 578-599.

PINTO, L. L. C.; SCHWARTZ, I. V. D.; PUGA, A. C. S.; VIEIRA, T. A.; MUNOZ, M. V. R.; GIUGLIANI, R. Avaliação prospectiva de 11 pacientes brasileiros com mucopolissacaridose II. **J. Pediatr.**, v. 82, p. 273-278, 2006.

PINTO, V. G. Identificação de problemas. In: _____. **Saúde bucal coletiva**. 4. ed. São Paulo: Santos, 2000. cap. 5, p. 139-222.

ROLLING, I.; CLAUSEN, N.; NYVAD, B.; SINDET-PEDERSEN, S. Dental finding in three siblings with Morquio's syndrome. **Int. J. Paediatr. Dent.**, v. 9, n. 3, p. 219-224, 1999.

RUBIN, E.; FARBER, J. L. Doenças genéticas e do desenvolvimento. In: _____. **Patologia**. 3. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002. cap. 6, p. 211-273.

SANTOS JÚNIOR, G. C. Avaliação periodontal simplificada (PSR) em pacientes indicados para tratamento protético. **Rev. Fac. Odontol. Bauru**, v. 10, n. 2, p. 113-117, 2002.

SCAVUZZI, A. I. S. **Fatores socioeconômico-demográficos, comportamentais, de saúde e clínicos relacionados ao incremento de cárie dental em crianças de 12 a 30 meses de idade, residentes em Feira de Santana/BA – um estudo longitudinal**. 169p. Tese (Doutorado em Odontologia) – Faculdade de Odontologia, Universidade de Pernambuco, Camaragibe, 2000.

SCHWARTZ, N. B. Metabolismo de carboidratos II: vias especiais e glicoconjugados. In: DEVLIN, T. M. **Manual de bioquímica com correlações clínicas**. 6. ed. São Paulo: Blucher, 2007. cap. 16, p. 626-649.

SMITH, D. W. Síndrome de Sanfilippo A e B. In: _____. **Síndromes de más formações genéticas**. 3. ed. São Paulo: Manole, 1989. p. 360-362.

TAKAHASHI, K.; OHYAMA, H.; KITANAKA, M.; SAWA, T.; MINESHIBA, J.; NISHIMURA, F.; ARAI, H.; TAKASHIBA, S.; MURAYAMA, Y. Heterogeneity of host immunological risk factors in patients with aggressive periodontitis. **J. Periodontol.**, v. 72, n. 4, p. 425-437, 2001.

TAVARES, M. C.; LOPES, L. M. F.; BEZERRIL, D. D. L. Mucopolissacaridose VI e distúrbios da erupção dentária: relato de caso clínico. **JBP Rev. Ibero-am. Odontopediatr. Odontol. Bebê**, v. 7, n. 36, p. 125-130, 2004.

THOMAS, S.; TANDON, S. Hurler syndrome: a case report. **J. Clin. Pediatr. Dent.**, v. 24, n. 4, p. 335-338, 2000.

TOMATSU, S.; FUKUDA, S.; SUKEGAWA, K.; IKEDO, Y.; YAMADA, S.; YAMADA, Y.; SASAKI, T.; OKAMOTO, H.; KUWAHARA, T.; YAMAGUCHI, S. Mucopolisaccharidosis Type VII: Characterization of mutations and molecular heterogeneity. **Am. J. Hum. Genet.**, v. 48, n. 1, p. 89-96, 1991.

TUSCHL, K.; GAL, A.; PASCHKE, E.; KIRCHER, S.; BODAMER, O. A. Mucopolysaccharidosis type II in females: case report and review of literature. **Pediatr. Neurol.**; v. 32, n. 4, p. 270-272, 2005.

Van HOOFF, F. Mucopolysaccharidosis and mucopolipidosis. **J. Clin. Pathol. Suppl.**, v. 8, p. 64-93, 1974.

YOUNG, I. D.; HARPER, P. S.; NEWCOMBE, R. G.; ARCHER, I. M. A clinical and genetic study of Hunter's syndrome. **J. Med. Genet.**, v. 19, n. 6, p. 408-411, 1982.

ANEXOS

ANEXO A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TÍTULO: AVALIAÇÃO DA SITUAÇÃO PERIODONTAL DE PACIENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSE NO ESTADO DO CEARÁ EM 2007

Você está sendo convidado a participar de um projeto de pesquisa. Neste mesmo documento, encontra-se uma explicação, em linguagem simples e resumida, daquilo que se pretende descobrir com a sua colaboração, e o que acontecerá caso você decida tomar parte neste projeto, incluindo qualquer risco potencial ou desconforto.

As pessoas que apresentam mucopolissacaridose podem vir a ter maior chance de apresentar características na boca como gengiva aumentada, gengiva que sangra e cáries. Assim, realizaremos essa pesquisa, na qual faremos exame (utilizando uma régua odontológica) para medir quanto a gengiva está aumentada, se a gengiva sangra (índice de sangramento gengival), se o paciente está com boa escovação (índice de placa bacteriana) e se o paciente apresenta algum dente cariado.

O objetivo do estudo, portanto, é ver se os pacientes com mucopolissacaridose apresentam mais comumente estas doenças, para que com isso os pacientes com maior predisposição possam se prevenir melhor e fazer os tratamentos adequados. Para isso, precisamos de sua autorização para fazer a pesquisa com você, assim como utilizar os dados e imagens para publicação de trabalhos ou apresentação em congressos, sendo que não haverá violação de privacidade, desconforto adicional ou prejuízo para a sua saúde, nem perda do segredo dos resultados encontrados nos seus exames.

Sua participação é importante, porém você não deve fazer isto contra a sua vontade. Se, ao completar a leitura desta página, você decidir não tomar parte neste projeto, seu atendimento, cuidado ou tratamento nesta instituição não serão, de forma alguma, afetados por sua decisão.

Se durante a pesquisa você tiver qualquer dúvida poderá entrar em contato com a pesquisadora Lia Aragão ao telefone (085) 9906-6907. O Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Walter Cantídio e do Centro de Ciências da Saúde da UFC aprovou este termo de consentimento e você pode apresentar recursos ou reclamações em relação ao presente estudo, contactando a Secretaria do Comitê de Ética diretamente pelo telefone (0xx85) 3366-8346.

POR FAVOR, MARQUE COM UM X A RESPOSTA APROPRIADA:

1. Você está preenchendo este termo de consentimento em seu próprio ou de outra pessoa?
 Em meu próprio nome Em nome de outra pessoa
2. Se a sua resposta à pergunta anterior foi “em nome de outro”, por favor, escreva no espaço abaixo o nome da pessoa por quem você está respondendo.

3. Você leu com atenção todas as informações contidas neste documento?
 Sim Não
4. Foi dada a você a oportunidade suficiente para fazer perguntas e pedir esclarecimentos?
 Sim Não
5. Você recebeu respostas satisfatórias a todas as suas perguntas?
 Sim Não
6. Qual o nome da pessoa que lhe deu os esclarecimentos relativos a este estudo?
 Sra. _____
7. Você está ciente de que terá liberdade de desistir de participar deste estudo no momento que desejar, sem que isto venha interferir no seu atendimento nesta Instituição?
 Sim Não
8. Você concorda em participar deste estudo?
 Sim Não

DATA: ____/____/____

Assinatura do paciente/voluntário:

Nome legível: _____

RG: _____

CPF: _____

Assinatura de quem obteve o consentimento:

Nome (legível): _____

RG: _____

CPF: _____

ISG Data: ___/___/___ %

18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28
⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗
48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38
⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗

Avaliação da Saúde Oral :

5- ótimo, 4- bom, 3- regular, 2- ruim,

CPOD TOTAL:

PSR

OBS: _____

Medicações em uso:

Tipo de MPS: _____

Livros Grátis

(<http://www.livrosgratis.com.br>)

Milhares de Livros para Download:

[Baixar livros de Administração](#)

[Baixar livros de Agronomia](#)

[Baixar livros de Arquitetura](#)

[Baixar livros de Artes](#)

[Baixar livros de Astronomia](#)

[Baixar livros de Biologia Geral](#)

[Baixar livros de Ciência da Computação](#)

[Baixar livros de Ciência da Informação](#)

[Baixar livros de Ciência Política](#)

[Baixar livros de Ciências da Saúde](#)

[Baixar livros de Comunicação](#)

[Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE](#)

[Baixar livros de Defesa civil](#)

[Baixar livros de Direito](#)

[Baixar livros de Direitos humanos](#)

[Baixar livros de Economia](#)

[Baixar livros de Economia Doméstica](#)

[Baixar livros de Educação](#)

[Baixar livros de Educação - Trânsito](#)

[Baixar livros de Educação Física](#)

[Baixar livros de Engenharia Aeroespacial](#)

[Baixar livros de Farmácia](#)

[Baixar livros de Filosofia](#)

[Baixar livros de Física](#)

[Baixar livros de Geociências](#)

[Baixar livros de Geografia](#)

[Baixar livros de História](#)

[Baixar livros de Línguas](#)

[Baixar livros de Literatura](#)
[Baixar livros de Literatura de Cordel](#)
[Baixar livros de Literatura Infantil](#)
[Baixar livros de Matemática](#)
[Baixar livros de Medicina](#)
[Baixar livros de Medicina Veterinária](#)
[Baixar livros de Meio Ambiente](#)
[Baixar livros de Meteorologia](#)
[Baixar Monografias e TCC](#)
[Baixar livros Multidisciplinar](#)
[Baixar livros de Música](#)
[Baixar livros de Psicologia](#)
[Baixar livros de Química](#)
[Baixar livros de Saúde Coletiva](#)
[Baixar livros de Serviço Social](#)
[Baixar livros de Sociologia](#)
[Baixar livros de Teologia](#)
[Baixar livros de Trabalho](#)
[Baixar livros de Turismo](#)