

MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO II E SUA RELAÇÃO COM A SAÚDE BUCAL

RELATO DE CASO CLÍNICO

Jean Lucas Marcos Rosa *

Maria Laura de Fáveri Saccon **

Magada Tessman ***

Patrícia Duarte Simões Pires ****

Vinculação do artigo

Curso de Odontologia. Universidade do Extremo Sul Catarinense-Criciúma-SC

Endereço para correspondência

Patrícia Duarte Simões Pires

Curso de Odontologia – Universidade do Extremo Sul Catarinense

Av. Universitária, 1105

Criciúma – SC – Bairro Universitário

CEP – 88806-000

Email: patriciadspires@gmail.com

* A ser submetido a revista **Brazilian Journal of Development**.

*Graduando em Odontologia - Universidade do Extremo Sul Catarinense – E-mail: jeanlucasmarcosr@outlook.com

**Graduanda em Odontologia - Universidade do Extremo Sul Catarinense – E-mail: mlaurasacc@hotmail.com

*** Doutora em Ciências da Saúde. Professora Universidade do Extremo Sul Catarinense. E-mail: magada@unesc.net

**** Doutora em Ciências da Saúde. Professora de Odontopediatria do Curso de Odontologia - Universidade do Extremo Sul Catarinense.
E-mail: patriciadspires@gmail.com

Resumo

Introdução: As Mucopolissacaridoses (MPS) correspondem a um grupo de doenças de caráter genético ocasionadas pela insuficiência ou ausência de determinada enzima lissômica responsável por uma etapa necessária na degradação dos glicosaminoglicanos (GAG's). A Mucopolissacaridose tipo II (MPS II) ou Síndrome de Hunter é caracterizada pela atividade deficiente da enzima Iduronato - 2 - sulfatase, que tem como principal consequência o acúmulo de GAG's nas células. Pacientes portadores dessa síndrome são diagnosticados logo nos primeiros anos de vida por apresentarem sinais e sintomas característicos, tais como alterações nos sistemas: cardiovascular, respiratório, sensorial, gastrointestinal, neurológico, tegumentar, esquelético e estomatognático, a partir da presença de manifestações na cavidade oral. **Objetivo:** estabelecer a correlação entre Síndrome de Hunter e a saúde bucal, através de um relato de caso clínico de um paciente de portador de MPS II. **Caso clínico:** Histórico sistêmico e odontológico com abordagem no diagnóstico, tratamento operatório e preventivo de alterações bucais de um paciente portador de MPS II. **Conclusão:** É importante a presença de um cirurgião-dentista compondo a estrutura da equipe multidisciplinar que gera assistência ao paciente portador da Síndrome de Hunter, pois além dos tratamentos propostos e executados, tanto na área da prevenção quanto da intervenção, este profissional propõe cuidados para propiciar uma melhor qualidade de vida ao paciente.

Descritores: Mucopolissacaridose; Hiperplasia gengival; Síndrome de Hunter.

Introdução

As Mucopolissacaridoses são um grupo de enfermidades raras, no qual a incidência entre os países pode variar de 1,9 a 4,5: 100.000 em recém-nascidos vivos. Além de apresentar caráter genético e hereditário, resultantes de alterações da função celular devido ao acúmulo de substratos gerados pela deficiência de atividade lisossômica durante a degradação de glicosaminoglicanos (GAGs). Suas principais consequências são manifestações multissistêmicas nos indivíduos com esta patologia. As mucopolissacaridoses são classificadas de acordo com a enzima que está deficiente, sendo conhecidas como: tipo I (Síndrome de Hurler, Hurler-Scheie ou Scheie), tipo II (Síndrome de Hunter), tipo III (Síndrome de Sanfilippo subdivididas em A, B, C ou D), tipo IV (Síndrome de Morquio subdividida em A ou B), tipo VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy), tipo VII (Síndrome de Sly) e tipo IX (Síndrome de Notowicks)¹.

A Mucopolissacaridose tipo II é caracterizada pela deficiência da enzima iduronato – 2 sulfatase, sendo dividida em duas categorias: Categoria A (mais grave, com início nos primeiros meses de vida) e a Categoria B (moderada, com início entre três e quatro anos de idade)², em ambas os entre os sintomas mais comuns estão a presença de articulações rígidas, diminuição do crescimento, perda auditiva, deficiência respiratória, macrocefalia e problemas cardiovasculares, além de ser o grupo que possui maiores limitações de caráter motor, manifestando uma dificuldade para realizar movimentos de flexão dos dedos. As manifestações de caráter oral são: hiperplasia gengival e macroglossia.

Pacientes com mucopolissacaridose dependem do auxílio de familiares, responsáveis ou cuidadores que devem ser orientados para realizar atividades básicas essenciais como a higiene oral, sendo realizada ao menos duas vezes ao dia, aliada ao uso de fio dental, visando evitar o acúmulo de placa bacteriana e a presença de doenças periodontais³.

Estratégias de promoção à saúde bucal apresentam significado importante na prevenção das alterações na cavidade oral em pessoas com deficiência, entretanto, ainda parece ser deficitário a capacitação e o manejo na relação entre o profissional e o paciente⁴. Uma vez que indivíduos com deficiência estão mais propensos a apresentarem saúde bucal comprometida, por razões multifatoriais como: patologias provenientes de suas condições

sistêmicas, dificuldade motora para a realização da escovação e uso intensivo de terapias medicamentosas⁵.

A presença de hiperplasias gengivais pode ser correlacionada ao uso de medicamentos pertencentes a três classes: anticonvulsivantes, imunossupressores e anti-hipertensivos bloqueadores de canais de cálcio, nos quais ocorrem alterações similares entre estas três classes, marcadas pelo crescimento excessivo da papila gengival, recobrando a região vestibular e palatina dos dentes. A presença de biofilme aliada ao uso de medicamentos contribui para o crescimento abundante do tecido gengival. São considerados fatores agravantes: idade, presença de placa bacteriana, genética e a inflamação no tecido gengival⁶.

O presente estudo objetivou estabelecer a correlação entre Síndrome de Hunter e a saúde bucal, através de um relato de caso clínico de um paciente de portador de MPS II.

MATERIAIS E MÉTODOS

Estudo qualitativo, descritivo, transversal, de campo, documental, do tipo relato de caso.

O estudo utilizou informações do prontuário de um paciente atendido em âmbito domiciliar por um cirurgião dentista especialista em odontopediatria, e foi considerado como variável dependente: Mucopolissacaridose tipo II e as variáveis independentes: sexo, idade, condição periodontal e saúde bucal.

A amostra foi selecionada por conveniência, composta por 01 (um) paciente. Os critérios de inclusão: Paciente portador de Mucopolissacaridose tipo II e os responsáveis terem assinado o TALE. O critério de exclusão foi o paciente ser atendido em outra instituição.

A discussão dos resultados foi realizada por análise de conteúdo com duas categorias pré-organizadas. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa com seres Humanos da UNESC sob o número 5.434.141

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, único filho, atualmente com vinte anos de idade, portador de Mucopolissacaridose tipo II, herança ligada ao cromossomo X, recebeu atendimento odontológico em âmbito domiciliar no ano de 2017. Nos dias atuais o paciente dispõe de acometimento multissistêmico, apresentando déficit neurológico e mental progressivos, cardiopatia e possibilidade de perda auditiva, anormalidades esqueléticas, alterações visuais, comprometimentos gastrointestinais, esplenomegalia (aumento do baço) e hepatomegalia (aumento do fígado). O mesmo encontra-se acamado, em *homecare* onde é alimentado via enteral (sonda gástrica) , respira com auxílio de ventilação mecânica (figura 1) e recebe cuidados intensivos multidisciplinares de profissionais nas áreas de fisioterapia, enfermagem, odontologia, medicina, terapia ocupacional, psicologia e fonoaudiologia. O paciente já foi acompanhado durante a primeira infância por um profissional da área odontológica (odontopediatra), que por razões de fórum pessoal fez um novo encaminhamento para a realização de acompanhamento clínico à domicílio.

Figura 1. Condição atual do paciente, utilizando ventilação mecânica e alimentação via parenteral.



Fonte: Pesquisador, 2022.

Na entrevista inicial a responsável relatou que após o nascimento de seu filho descobriu que em sua família existem casos de Mucopolissacaridose tipo II, onde ela é portadora da síndrome, mas não possui nenhum tipo de manifestação clínica, entretanto, quatro de seus cinco irmãos do sexo masculino, faleceram precocemente devido a complicações envolvendo a referida síndrome.

Os primeiros sintomas do paciente tiveram origem logo nos anos iniciais de sua vida, onde o mesmo apresentava distensão abdominal, hepatomegalia, esplenomegalia, hipertrofia de amígdala, estenose de JUP (problema renal), hérnias inguinais, respiração bucal e necessitou passar por diversas cirurgias.

Aos dois anos de idade foi diagnosticado com síndrome de Hunter e com quatro anos iniciou o uso de Idursulfase 2mg/ml, no qual eram diluídas 12 ml da mesma em 88 ml de soro fisiológico 0,9% administrados em via intravenosa, utilizando cinco frascos a cada semana com o intuito de realizar a quebra de mucopolissacarídeos. Entretanto esse tratamento não demonstrou eficácia devido aos altos índices de açúcares que permaneceram nas células, comprometendo a atividade celular.

Logo que completou nove anos de idade houve a perda de movimentos dos membros inferiores e passou a ser necessária a utilização de cadeira de rodas. Neste mesmo ano, em função de problemas respiratórios precisou realizar uma traqueostomia. A adaptação foi difícil, deixando-o muito debilitado.

Aos dez anos de idade, apresentou quadro de macroglossia e adenoide onde necessitou passar por procedimentos cirúrgicos. Posteriormente, foi hospitalizado e ficou em coma induzido por trinta dias, com poucas chances de vida, permanecendo hospitalizado durante um ano e três meses.

Realizou terapia de reposição enzimática, onde em laboratório produz-se a enzima Idursulfase que tem o intuito de repor no organismo a enzima que não é produzida por ele, atuando no tratamento de redução da hepatomegalia, esplenomegalia, melhora da função motora, cardíaca e pulmonar, onde os mucopolissacarídeos seriam eliminados pelo organismo através da urina.

Os cuidados com a saúde bucal iniciaram desde a primeira infância com visitas regulares ao odontopediatra. Em 2017, o paciente passou a ser assistido por uma nova

profissional da mesma especialidade na qual relataremos a rotina clínica e a conduta clínica a partir deste período.

Atualmente o paciente possui dentes permanentes e dois caninos decíduos, na arcada inferior, além de hipossalivação por conta de ser respirador bucal e fazer uso de medicações sistêmicas, e apresenta hiperplasia gengival severa recobrando grande parte das coroas dentárias.

Em 16/02/2017 o paciente realizou sua primeira consulta no âmbito domiciliar. Na anamnese foi relatada a história sistêmica da doença e na avaliação clínica notou-se a presença de gengivite generalizada, com sangramento gengival e tártaro nas faces livres de todos os dentes presentes na cavidade oral, no qual os tratamentos realizados foram tartarectomia e profilaxia com raspagem subgengival e polimento com pasta profilática e escova Robinson e aplicação tópica de flúor com taça de borracha e sugador nas regiões com mancha branca, sendo estes procedimentos realizados em duas sessões. Foram feitas as orientações de higiene oral tanto para os pais quanto para as técnicas da *homecare* responsáveis pelo paciente para que a higiene fosse realizada duas vezes ao dia, com escova de cerdas macias e uso de gazes nos intervalos, enxaguatório bucal com Gluconato a 0,12% sem álcool.

Em 07/04/2017 reavaliação clínica do paciente e polimento coronário com pasta profilática e escova Robson.

Em 08/12/2017 uma nova consulta para avaliação e o paciente realizou novamente os procedimentos citados na primeira consulta e observou-se uma estabilização do quadro clínico.

Em 16/10/2018, o quadro de gengivite e tártaro mantiveram-se estáveis e foram realizadas novamente profilaxia e tartarectomia, porém, durante a consulta ocorreram episódios de surtos de epilepsia com problemas na saturação de oxigênio, onde houve a necessidade de uma nova hospitalização, e evidenciaram sintomas de baixa imunidade, cansaço, respiração profunda e ofegante. O procedimento foi abortado.

Em 23/11/2018 foi solicitado raio-x panorâmico e periapical do elemento 46 e constatou-se que o elemento 24 encontrava-se em erupção.

Em 12/12/2018 durante uma nova visita foi realizada tartarectomia, necessitando o uso de um ultrassom portátil, pois o tártaro presente estava firmemente aderido à superfície dos dentes.

Em 05/04/2019 Verificou-se a erupção dos elementos 47, 27 e 48.

Em 05/09/2019 o paciente apresentou histórico de agravamento da atrofia cerebral e manifestações orais de hiperplasia gengival severa, com recobrimento dos incisivos inferiores, além de manchas brancas nos elementos 11, 21, 12, 22 com aspecto rugoso (figura 2; figura 3), onde foi executada uma nova profilaxia, e o uso de flúor gel (2%) nas regiões afetadas. Devido existência do quadro de hiperplasia gengival severa, foi proposta a intervenção cirúrgica para a realização de gengivectomia, contudo, durante consulta com o neurologista que faz acompanhamento do paciente realizada no dia 27/10/2019, o mesmo alegou que não poderia ser realizado este procedimento por apresentar riscos ao paciente, sugerindo assim, que a hiperplasia ocorria por “depósito” e que seria necessária uma mudança nos hábitos de higiene oral do paciente, pois provavelmente o atrito causado pela escova e o uso de gaze para higiene oral poderiam ser um estímulo tornando o tecido gengival hiperplásico, fibroso, aumentado de volume. Desse modo, a escovação deveria ser efetuada uma vez ao dia, utilizando Clorexidina 0,12%, escova pequena de cerdas extras macias para realizar o mínimo possível de atrito nas regiões (figura 4).

Figura 2. Presença de manchas brancas com aspecto rugoso nos elementos 11,21.



Fonte: Arquivos dos responsáveis pelo paciente, 2022.

Figura 3. Presença de sangramento gengival e manchas brancas com aspecto rugoso nos elementos 12, 22.



Fonte: Arquivos dos responsáveis pelo paciente, 2022.

Figura 4. Escova de dente extra macia indicada para o paciente.



Fonte: Mercado livre. https://produto.mercadolivre.com.br/aceso_em_27/10/2022_as_16:47.

A partir de 06/03/2020 houve a estabilização do quadro bucal e sob orientação da odontopediatra passou a utilizar verniz fluoretado (Duraphat) nos elementos 11, 21, 22, 12. As aplicações foram realizadas concomitantemente de novembro de 2020 a abril de 2022, sendo observada uma melhora considerável de mineralização das faces vestibulares dos respectivos elementos dentais.

Em 22/06/2022, notou-se a presença de hematoma na região do elemento 13 (figura 5), sugerindo a erupção de algum elemento dental, e o paciente apresentava sinais de sensibilidade durante a escovação, placa espessa e bem aderida na forma de uma película amarelada nas regiões cervicais dos elementos anteriores, formação abundante de tártaro e sangramento gengival em grande parte da cavidade oral demonstrando um agravamento da

condição periodontal do paciente Foi solicitado um raio-x periapical das regiões 12/13 e 22/23 (figura 6; figura 7).

Figura 5. Hematoma de erupção no elemento 13.



Fonte: Pesquisador,2022.

Figura 6. Radiografia periapical dos elementos 12/13.



Fonte: Arquivos do paciente,2022.

Figura 7. Radiografia periapical dos elementos 22/23.



Fonte: Arquivos do paciente,2022

Em 22/07/2022 e 17/09/2022 o acompanhamento do quadro clínico pela odontopediatra foi necessário para avaliar a progressão e observar hematomas e petéquias na mucosa (figura 8).

Figura 8. Hematomas e petéquias na mucosa.



Fonte: Pesquisador,2022.

Em 30/09/2022 Uma reunião com o neurologista, a família e as cuidadoras da *homecare* teve por objetivo um planejamento para as próximas consultas e a discussão do quadro clínico do mesmo. Na avaliação das equipes, o aumento do sangramento gengival ocorre em decorrência da medicação sistêmica que o paciente necessita e por ter havido um aumento na dosagem destes fármacos. Assim a presença de petéquias e hematomas disseminados na mucosa leva a um aumento do depósito de hemoglobina resultando no surgimento de uma placa espessa e fortemente aderida nas regiões cervicais dos dentes que quando removida seja pela escovação ou por instrumentos durante a profilaxia aumenta a

hiperplasia frente à permeabilidade dos tecidos gengivais, propicia um aumento também considerável do fluxo sanguíneo resultando em micro hemorragias (figura 9).

Figura 9. Presença de placas espessas nas regiões cervicais e micro hemorragias.



Fonte: Arquivos dos responsáveis do paciente,2022.

Em 14/10/2022, houve uma nova visita na qual foi possível observar novamente a presença de placas espessas (Figura 10), com aspecto elástico e coloração amarelada recobrimdo a região cervical dos elementos 11, 21, 22 e 12. Além de sangramento gengival na região distal do elemento 21. Foi realizada remoção de placa e profilaxia (figura 11; figura 12; figura 13).

Figura 10. Placas espessas recobrimdo a região cervical dos elementos 11, 21, 22 e 12.



Fonte: Pesquisador,2022.

Figura 11. Remoção do biofilme.



Fonte: Pesquisador,2022.

Figura 12. Profilaxia com escova de cerdas extra macias.



Fonte: Pesquisador,2022.

Figura 13. Após a remoção da placa.



Fonte: Pesquisador,2022.

De acordo com relatos da mãe do paciente, que mantém contato com um grupo de familiares de indivíduos portadores desta síndrome em todo o continente, é mencionado que este atualmente é o único paciente adulto vivo portador de MPS II na América Latina.

Em razão da pandemia de COVID-19 que ocorreu nos anos 2020 à 2022 não foram realizadas consultas odontológicas no paciente como medida de prevenção.

Discussão

A discussão foi realizada a partir das duas categorias:

Categoria 01: Conceito, diagnóstico, complicações e tratamento da Mucopolissacaridose tipo II.

Foi realizado no presente estudo, o relato de caso clínico do paciente D.D.D., 20 anos, sexo masculino, portador de MPS II, no qual possui herança genética materna. O mesmo recebeu o diagnóstico da doença aos dois anos de idade, após a realização de exames complementares e a manifestação precoce de sinais e sintomas característicos da síndrome.

Mucopolissacaridose tipo II é conceituada por Carneiro⁷ como uma doença de origem hereditária, ligada ao cromossomo X, onde ocorre a falta da enzima Idunorato Sulfatase (IDS), causando uma falha no armazenamento de enzimas lisossômicas que interferem no catabolismo de glicosaminoglicanos. Amaral⁸ cita que a Síndrome de Hunter é rara, tem caráter genético progressivo, identificado pela translocação anormal ou pela inativação não

aleatória do cromossomo X, aumentando as chances de casos em uma mesma família e predominância por indivíduos do sexo masculino. Apresentando deficiência de enzima Iduronato-Sulfatase, gerando assim o acúmulo na concentração urinária dos GAG's.

Para Ferrari⁹ é uma doença que requer especial atenção sendo possível ser diagnosticada na primeira infância, através de sinais e sintomas, triagem e análise de exames clínicos, complementares e estudos que podem confirmar a suspeita. Além disso, o mesmo relata que a triagem deve ser realizada para verificar a presença de glicosaminoglicanos na urina e em seguida, o ensaio enzimático para a tipificação do GAG que foi excretado, a fim de estabelecer o diagnóstico definitivo. Santos¹⁰ consta que os primeiros sintomas da síndrome (hérnias inguinais, otites, corizas e resfriados) surgem no primeiro ano de vida, porém, por serem comuns episódios como estes em bebês e devido à raridade da síndrome, não são considerados como diagnóstico diferencial. Ademais, o mesmo refere que ocorre a falta de conhecimento por parte dos profissionais da saúde e a falta de centros de saúde especializados, de modo que o diagnóstico precoce fique mais difícil de ser realizado.

Os primeiros sinais e sintomas do paciente relatado acima tiveram início logo na primeira infância, no qual o mesmo apresentou distensão abdominal, hepatoesplenomegalia, hipertrofia de amígdala, estenose de JUP, hérnias inguinais e respiração bucal, tendo de passar por diversos procedimentos cirúrgicos. Quando completou nove anos de idade, perdeu os movimentos dos membros inferiores e necessitou realizar uma traqueostomia devido a problemas respiratórios. Atualmente o mesmo possui comprometimento multissistêmico, manifestando déficit neurológico e mental progressivo, cardiopatia e possibilidade de perda auditiva, anormalidades esqueléticas, alterações visuais, comprometimentos gastrointestinais e alterações na cavidade oral.

De acordo com Cancino¹¹ os pacientes portadores de mucopolissacaridose tipo II, apresentam sinais e sintomas de acordo com o grau de acometimento da doença, sendo eles: baixa estatura, rigidez articular, disostoses ósseas múltiplas, fisionomia grosseira, problemas respiratórios, infecções recorrentes, apneia do sono, hérnia umbilical e inguinal, hiperatividade, comportamento agressivo, convulsões, espasticidade, macrocefalia, surdez progressiva, otites frequentes, hepatomegalia, esplenomegalia e, eventualmente, síndrome do túnel do carpo, compressão da medula espinhal e hidrocefalia.

O referido paciente dispõe de complicações com limitações de caráter físico e motor como perda de movimentos de membros inferiores e superiores. Além de alterações visuais, anomalias esqueléticas, perda auditiva, problemas cardiovasculares, respiratórios e gastrointestinais.

Mota¹² indica que as complicações mais comuns são limitações de caráter motor, com a perda de movimentos de flexão dos dedos, perda auditiva, presença de problemas cardiovasculares e respiratórios, atraso no crescimento, macrocefalia, articulações rígidas. Além do mais, Mesquita¹³ relata que indivíduos portadores da doença geralmente apresentam acometimento da função respiratória proveniente da má formação do tórax e cardiopatias, queda dos níveis de oxigênio resultantes de episódios de apneia do sono.

Atualmente o paciente realiza terapia de reposição enzimática, onde a enzima Idursulfase é produzida em laboratório e tem o objetivo de repor no organismo a enzima que não é fabricada pelo indivíduo, de modo que auxilie na redução da hepatomegalia, esplenomegalia e auxilie na melhora da função motora, cardíaca e pulmonar, de modo que os mucopolissacarídeos sejam degradados e eliminados do organismo através da urina.

Para Barth¹⁴ o tratamento proposto é composto pela reposição enzimática, utilizando a enzima idursulfase alfa recombinante. Sabbag Filho¹⁵ detalha que o tratamento ideal é constituído pela Terapia de Reposição Enzimática (TRE), onde é realizada a administração intravenosa da enzima que se encontra deficiente, no caso da MPS II, a idursulfatase, enzima compatível a iduronato-2-sulfatase humana nativa. Demonstrando ser um tratamento com resultados positivos, atuando na diminuição do acúmulo dos GAG's nos sistemas acometidos, gerando uma melhor sobrevida ao paciente. O mesmo menciona que a TRE é indicada para pacientes com idade superior a cinco anos, entretando, estudos mostraram que em crianças com idade inferior a cinco anos obtiveram-se resultados similares aos que realizaram ensaio piloto. O tratamento é sugerido para todos pacientes sintomáticos que possuem diagnóstico confirmado de síndrome de Hunter, apesar de pesquisas insinuarem que pacientes com comprometimento do Sistema Nervoso Central e severo acometimento cognitivo devam receber terapia de reposição enzimática por 12 a 18 meses, na qual a manutenção deveria ser avaliada posteriormente a esse período, entretanto, as vantagens

globais do tratamento são questionáveis em indivíduos que apresentam severa disfunção cognitiva, uma vez que a enzima aplicada não atravessa a barreira hematoencefálica.

Categoria 02: correlação entre a Mucopolissacaridose tipo II e a saúde bucal na periodontia.

No relato é mencionado que o paciente atualmente dispõe alterações na cavidade oral, marcadas pelas seguintes manifestações: macroglossia, hiperplasia gengival severa, hipossalivação, respiração bucal, presença de dentição decídua ainda em boca, atraso na erupção dos elementos permanentes.

De acordo com Mota⁵ pacientes portadores de Mucopolissacaridose tipo II apresentam as seguintes alterações na cavidade oral: hiperplasia gengival e macroglossia. Silva¹⁶ complementa que o crescimento excessivo do tecido gengival pode ser estimulado por fármacos pertencentes a três classes, denominados de anticonvulsivantes, imunossupressores e anti-hipertensivos bloqueadores de canais de cálcio. De modo que as alterações ocorram de maneira semelhante entre as três classes de medicações, com o crescimento da papila gengival, recobrimo a região vestibular dos dentes. Contudo, a presença de biofilme aliada ao uso de medicamentos, predispõe o crescimento em excesso do tecido gengival. Além disso, idade, presença de placa bacteriana, genética e inflamação no tecido gengival tornam-se fatores agravantes. Em contrapartida, Pereira¹⁷ salienta que indivíduos que possuem a síndrome, além de apresentar hiperplasia gengival e macroglossia, possuem alterações de anatomia e número de elementos, atraso na erupção de dentes permanentes, estreitamento e profundidade de palato, alterações de oclusão (mordida cruzada e mordida aberta anterior ou posterior), pouca abertura de boca, protrusão da língua, alterações do esmalte em dentição decídua e permanente, diastemas, bruxismo e presença de lesões cariosas. O mesmo destaca que a aparição da doença periodontal está relacionada a dificuldade da realização da higiene oral, caracterizada pelas limitações de caráter motor.

Os achados neste estudo corroboram com as pesquisas de TORRES¹⁸ que mencionam casos de sangramento gengival, cálculo dental e hiperplasia gengival fibromatosa em pacientes com MPS II. Uma vez que a hiperplasia gengival fibromatosa foi descrita em algumas pesquisas, nas quais houve a comprovação em biópsias gengivais o acúmulo de

glicosaminoglicanos no citoplasma e na matriz extracelular de células de pacientes síndrômicos.

Na literatura foram encontrados somente achados os relatos acima descritos correlacionando a MPS II e a doença periodontal.

Considerações finais:

O cirurgião-dentista é parte importante no contexto da saúde geral dos pacientes, uma vez que alterações no meio bucal pode ser consequência dos acometimentos síndrômicos e de seus tratamentos sistêmicos assim como alterações no quadro geral de saúde de um indivíduo poderá ter manifestações na cavidade oral. Assim, a literatura comprova que a saúde bucal está amplamente ligada com a saúde geral, portanto, as orientações de como realizar uma correta higiene da cavidade bucal de forma que o profissional intervenha de forma preventiva, são fundamentais para agregar um aspecto positivo dentro deste amplo espectro de complicações que um paciente portador de MPS II desenvolve durante o seu ciclo de vida.

O cirurgião-dentista deve estar inserido dentro da estrutura de uma equipe multidisciplinar, gerando assistência odontológica ao paciente portador da Síndrome de Hunter, pois além dos tratamentos propostos e executados, tanto na área da prevenção quanto da intervenção, este profissional propõe cuidados que irão propiciar uma melhor qualidade de vida ao paciente.

Abstract

Introduction: Mucopolysaccharidoses (MPS) correspond to a group of diseases of genetic caused by the insufficiency or absence of a determined lysosomal enzyme, responsible for a stage necessary for the degradation of glycosaminoglycans (GAG's). Mucopolysaccharidosis type II (MPS II) or Hunter's Syndrome is characterized by deficient activity of sulphatase – iduronate - 2 enzyme, which has as its main consequence the cell accumulation of GAG's. Patients with this syndrome are diagnosed early in their first years after birth due to presenting typical signs and symptoms, such as alterations in the cardiovascular, respiratory, sensory, gastrointestinal, neurological, integumentary, skeletal and stomatognathic systems, by the presence of manifestations in the oral cavity. **Objective:** to establish a correlation between Hunter's Syndrome and oral health, through a case report of a patient with MPS II. **Case report:** systemic and dental historic, with an approach to diagnosis, surgical and

preventive treatment of buccal alterations of a patient with MPS II. Conclusion: it is of importance the presence of a dental surgeon within the multidisciplinary team which assists the patient with Hunter's Syndrome, for beyond the proposed and executed treatments, in both prevention and intervention areas, this professional also proposes specific cares to provide a better quality of life for the patient.

Descriptors: Mucopolysaccharidosis. Gingival hyperplasia. Hunter's Syndrome.

Referências

1. DE ARAÚJO, Ana Carolina Ramos; DE SOUZA, Paula Azoubel; TOMIYA, Marília Tokiko de Oliveira; SILVA, Laura Mata de Lima; DE CERQUEIRA, Daniella Wanderley. Evolução de indicadores antropométricos de portadores de mucopolissacaridoses: realidade de um centro de referência. *Brazilian Journal of Development*, Curitiba, v.8, n.4, p. 25606-25621, mar/abr.2022.
2. DE CARVALHO, Mariana Feitosa; DE SOUSA, Milena Alves; JÚNIOR, Umberto Marinho de Lima. Relato de caso de Síndrome de Hunter: do diagnóstico a evolução. *Brasília Med*, Brasília, v.58, p 1-5. Abril. 2021.
3. MOTA, Brena Carneiro. MUCOPOLISSACARIDOSE: alterações bucais e importância da Odontologia na equipe multiprofissional de assistência. *Repositório Institucional- Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública*, Bahia. 2020 .
4. GUIMARÃES, João Pedro Silva; DE ALMEIDA, Alcides Noletto; ANDRADE, Eliana dos Santos. Educação em saúde bucal direcionada a pessoas com necessidades especiais. *JNT-Facit Business and technology journal*, Tocantins, v. 3, n. 19 (2020).
5. ANDRADE, Rosana Apolonio Reis; FONSECA, Emilio Prado; DO AMARAL, Regiane Cristina. Barreiras no acesso dos pacientes com necessidades especiais aos

- serviços odontológicos especializados. *Brazilian Journal of Development*, Curitiba, v.8, n.4, p. 26355-26368. Abril. 2022.
6. DA SILVA, Fernanda Szynczyk; GOMES, Giovane Hisse; MARTOS, Josué. Hiperplasia gengival associada ao uso de anticonvulsivantes á base de ácido valpróico. *Braz Journal Periodontology*, v.30 , n.03. Mar/Jun 2020.
 7. CARNEIRO, Stella de Souza; VESCOVI, Elisangela Gonçalves; COSTA, Patrick Ventorim. Achados Ecocardiográficos em Pacientes com Mucopolissacaridose II e VI: Relato de Dois Casos. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovascular*, v. 32, p. 116-121. Abr/Maio/Jun 2019.
 8. AMARAL, Ingrid Alves Barros Silva; DE OMENA FILHO, Reinaldo Luna; DOS REIS NETO, João Ancelmo; REIS, Monique Carla Silva. Avaliação da capacidade funcional de adolescentes portadores de Mucopolissacaridose do tipo II/Assessment of functional capacity of teens who are Mucopolysaccharidosis type II carriers. *Cadernos Brasileiros De Terapia Ocupacional*, São Carlos, v.25, n.02, p. 297–303. Jun.2017.
 9. FERRARI, Natália; SANTOS, Mariana Gomes de Oliveira; SLONGO, Bruna Eduarda; MENDONÇA, Júlia; FONSECA, Bruna Mariana; ASSAD, Gabrielle Grisolia. Síndrome de Hunter: uma revisão da literatura. *Brazilian Journal of Development*, Curitiba, v.6, n.10,p. 74613-74623, oct.2020.
 10. SANTOS, Lidyane Rodrigues Oliveira Santos; DOS SANTOS, Adrícylla Gomes Paiva; SANTOS, Kelson Antônio de Oliveira; BARROS, Regilane Silva; DA SILVA, Grazielle; ARAÚJO, Antônio Cruz Araújo. Conhecimento de familiares

sobre cuidados domiciliares à criança com síndrome de Hunter. Revista de enfermagem da UFPI, Piauí, v.9. 2020.

11. CANCINO, Claudia Marcela Hernández; SASADA, Isabel Nemoto Vergara; DE SOUZA, Carolina Fischinger Moura; OLIVEIRA, Marieli. Mucopolissacaridose: características e alterações bucais. Revista da Faculdade de Odontologia- UPF, Passo Fundo, v.21, n.3, p. 395-400, set/dez. 2016.
12. MOTA, Brena Carneiro. MUCOPOLISSACARIDOSE: alterações bucais e
13. importância da Odontologia na equipe multiprofissional de assistência. Repositório Institucional- Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Bahia. 2020 .
14. MESQUITA, Augusto Cesar Castro; LIMA, Elisângela Veruska Nóbrega Crispim Leite; MARTINS NETO, Carlos; OLIVEIRA, Alice Rodrigues; GUEDELHA, Luciana Patrícia Serra; NUNES, Patrícia Luciana Serra. Perfil sociodemográfico e clínico de pacientes com mucopolissacaridose em um hospital de São Luís –MA. Brazilian Journal of Health Review, Curitiba, v.4, n.3, p.10996-11006, may./jun.2021.
15. BARTH, Anneliese Lopes. O tratamento da Mucopolissacaridose Tipo II: transplante de células-tronco hematopoiéticas como abordagem terapêutica. Fundação Oswaldo Cruz, Instituto Nacional de Saúde da Mulher da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro, f. 93. 2017
16. SABBAG FILHO, Daher; BERNARDI, Helena Garcia Betinardi; AUDI, Letícia de Oliveira. Manifestações clínicas e terapia de reposição enzimática da Síndrome de Hunter: relato de caso. Revista de Ciências Médicas e Biológicas, Salvador, v. 15, n. 1, p. 117-121, jan./abr. 2016.

17. DA SILVA, Fernanda Srynzyk; GOMES, Giovane Hisse; MARTOS, Josué.
Hiperplasia gengival associada ao uso de anticonvulsivantes á base de ácido valpróico. Braz Journal Periodontology, v.30 , n.03. Mar/Jun 2020.
18. PEREIRA, Lindemglecia da Silva; DE MELO JÚNIOR, William Alves.
Mucopolissacaridose: a doença e suas alterações odontológicas. Revista Saúde-UNG-SER, v. 13, n.1 , 2019.
19. TORRES, Rafaela de Oliveira. Condições bucais e metabólitos salivares de pacientes com mucopolissacaridose. Portal Regional da BVS, Rio de Janeiro, p 78. 2018.