



ConScientiae Saúde

ISSN: 1677-1028

conscientiaesaude@uninove.br

Universidade Nove de Julho

Brasil

Maia Oliveira Junior, Wilson; Collares de Carvalho Paiva, Therezinha de Jesus; Santos de Souza,  
Daniela dos

Manifestações da Síndrome de Hurler

ConScientiae Saúde, vol. 8, núm. 2, 2009, pp. 317-326

Universidade Nove de Julho

São Paulo, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=92912014021>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica

Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe, Espanha e Portugal

Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

# Manifestações da Síndrome de Hurler

## *Manifestations of Hurler syndrome*

Wilson Maia Oliveira Junior<sup>1</sup>; Therezinha de Jesus Collares de Carvalho Paiva<sup>2</sup>; Daniela dos Santos de Souza<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Mestre em Ortodontia – USP, Especialista em Ortodontia e Ortopedia Facial, Professor Assistente da Faculdade de Odontologia – UFAM.

<sup>2</sup> Especialista em Odontopediatria - pacientes com necessidades especiais, Professora de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia – UFAM.

<sup>3</sup> Cirurgiã-Dentista – UFAM.

### Endereço para correspondência

Wilson Maia de Oliveira Junior  
R. Acre, Qd 34, n. 4, conj. Vieiralves, N. S. das Graças  
69053-130 – Manaus – AM [Brasil]  
wilsonmaia@ufam.edu.br  
ortomaia@gmail.com

### Resumo

A Síndrome de Hurler é uma doença rara, decorrente da deficiência genética de enzimas lisossômicas responsáveis pela hidrólise de mucopolissacarídeos, acarretando o acúmulo dessa macromolécula em células do tecido conectivo, gerando, como consequência, várias características clínicas clássicas de tal síndrome. Os portadores apresentam deficiência visual (opacificação da córnea), hepatoesplenomegalia, retardo mental, doença cardíaca, alterações gengivais, macroglossia, retardo de erupção dentária, vários dentes impactados. As características mais comuns são impactação dentária e retardo de erupção. As alterações gengivais observadas pelos autores foram a fibrose e a hiperplasia gengival, decorrentes da higienização precária e respiração bucal. Em relação aos aspectos histológicos foram observadas características como acúmulo intracelular de mucopolissacarídeo em várias células do organismo, sendo afetados o fígado, o baço, o coração, a cartilagem, os ossos, bem como os fibroblastos que apresentam aspecto de células “claras” chamadas também de células de gárgula. Neste relato clínico, salienta-se a necessidade de fazer mais pesquisas sobre o assunto e fornecer aos cirurgiões-dentistas uma visão mais ampla a respeito da doença.

**Descritores:** Manifestações bucais; Mucopolissacarídeo; Síndrome de Hurler.

### Abstract

Hurler Syndrome is a rare illness, resulting from genetic deficiency of lysosomal enzymes responsible for hydrolysis of mucopolysaccharides, which accumulates this macro-molecule in cells of connective tissue, causing clinical characteristics of this syndrome. The individuals present visual deficiency (opacification), splenohepatomegaly, mental retardation, heart disease, gingival alterations, macroglossia, dental eruption retardation, impacted teeth. The most usual characteristics are the impaction of permanent teeth and retardation of eruption. The gingival alterations observed by the authors were fibrosis and the gingival hyperplasia, because of the hygienic conditions and habits as buccal breathing. Regarding the histological aspects, characteristics as intracellular accumulations of mucopolysaccharide in various cells of the organism were observed, affecting liver, spleen, heart, cartilage, bones, as well as the fibroblasts which present aspect of “clear” cells also called gargoyles cells. This study relates the necessity of continuing researches on this subject, providing to the dentist a deeper vision on the illness.

**Key words:** Mucopolysaccharide; Oral manifestations; Hurler Syndrome.

## Introdução

O cirurgião-dentista é um dos profissionais da área da saúde responsáveis pela integração de pacientes considerados debilitados por diversas doenças sistêmicas em outras terapias multidisciplinares. Eles apresentam, como consequência, patologias na estrutura bucal<sup>1,2</sup>.

A odontologia moderna não se prende apenas no conjunto de técnicas e conhecimentos das estruturas bucais, mas o cirurgião-dentista deve ter conhecimento sobre as demais partes do organismo, pois existem algumas doenças metabólicas, de origem genética ou não, que apresentam características clínicas de grande interesse para a odontologia. A Síndrome de Hurler, uma dessas doenças, que, pouco pesquisada, caracteriza-se pela deficiência genética de enzimas lisossômicas relacionadas com a hidrólise de carboidratos, mucopolissacarídeos, sendo classificada como uma das diversas síndromes denominadas de mucopolissacaridoses. Nessa síndrome, existe o acúmulo dessa macromolécula (mucopolissacarídeo), em diversas células do tecido conjuntivo, mineralizado ou não, apresentando características físicas definidas a envolver aspectos clássicos que definem um diferencial dos outros tipos de mucopolissacaridose.

Na literatura, são escassos trabalhos acerca desse assunto, embora se saiba que existem pacientes acometidos de diversas consequências dessa alteração metabólica.

Entre as manifestações clínicas mais comuns da síndrome, as mais observadas foram perda auditiva e visual, hepatoesplenomegalia, nanismo, retardo mental, doença cardíaca, dolicocefalia e rigidez articular. As manifestações bucais relatadas, mais comuns, foram má-formação óssea, retardo de erupção dos dentes, anomalias dentárias, macroglossia e alterações gengivais.

Sabendo-se da escassez do assunto estudado, das opiniões citadas pelos autores da literatura especializada e da importância do tema, houve interesse dos autores deste artigo em ave-

riguar as manifestações da Síndrome de Hurler e tornar o assunto mais claro e objetivo.

## Revisão de literatura

### Classificação

As mucopolissacaridoses apresentam diversas síndromes que foram classificadas de acordo com a literatura consultada<sup>3,4,5,6</sup>, em que se destacam os seguintes tipos principais:

- a) Doença de Hurler – propriamente dita (mucopolissacaridose Tipo I);
- b) Doença de Hunter – Tipo II;
- c) Oligofrenia polidistrófica ou doença de San Filippo (Tipo III);
- d) Doença de Morquio (Tipo IV);
- e) Doença de Schei (Tipo V);
- f) Nanismo polidistrófico (síndrome de maroteaux e lamy ou Tipo VI);
- g) Síndrome de Dygge (Tipo VII).

Bogliolo<sup>7</sup> subdividiu a mucopolissacaridose tipo I de acordo com o erro genético, observando que o gene I (25.280), conforme as anomalias presentes, podia gerar três síndromes diversas: Síndrome de Hurler, no homozigoto para o Gene IH; Síndrome de Schei (que anteriormente era chamada de mucopolissacaridose V), na homozigose para o Gene IS; Síndrome de Hurler e Schei, com fenótipo intermediário. Os pacientes portadores dessas síndromes apresentaram alguma alteração na visão.

Anderson et al.<sup>1</sup> também classificam a Síndrome de Schei como tipo I, diferenciado apenas no metabolismo.

Pode-se fazer o diagnóstico diferencial entre a Síndrome de Schei e a de Hurler em que pacientes portadores da Síndrome de Schei apresentam inteligência normal e boa expectativa de vida até meia idade, e na de Hurler, têm retardo mental e vivem até a adolescência<sup>8,9,10,11</sup>.

Outro fator do diagnóstico diferencial entre a tipo I e a tipo II é a turvação da córnea nos

pacientes tipo I, pois os demais sinais clínicos são semelhantes entre as patologias<sup>3, 12, 13, 14</sup>.

## Etiologia

As mucopolissacaridoses são um grupo de síndromes, relacionadas com a deficiência enzimática aos lisossomos, que provocam a não degradação de mucopolissacarídeos importantes na formação de substâncias intercelulares (glicosaminoglicanos). Esses carboidratos constituem o tecido intracelular e se encontram em células como mastócitos, granulócitos e plaquetas<sup>1,14,15</sup>. Para Cantazaro<sup>10</sup>, os glicosaminoglicanos são componentes primordiais dos tecidos conjuntivos mineralizados e não mineralizados. Como existe uma alteração lisossômica, no momento em que há um bloqueio em uma cadeia terminal de carboidrato, o restante do carboidrato não será mais degradado, ocasionando, assim, seu acúmulo no interior dos lisossomos de vários tecidos e órgãos do corpo. As células afetadas seriam aquelas produtoras de mucopolissacarídeos, ou seja, os fibroblastos, os condrócitos e os osteócitos, pois perdem, em razão de sobrecarga, a sua função, tornando-se responsáveis por diversas mal formações esqueléticas, resultando em anomalias da cartilagem hialina, com o primórdio de cartilagem, as placas de crescimento, as cartilagens costais e superfícies articulares, ocasionando, dessa forma, baixa estatura<sup>1, 16</sup>.

Quando ocorre a ruptura celular decorrente do armazenamento excessivo, essas moléculas de carboidratos penetram no interior de outras células não sintetizadoras, por meio de endocitose, principalmente as do fígado, rins e do cérebro; porém, como apresentam a mesma deficiência enzimática, acabam acarretando acúmulo e sobrecarga dessas células, levando a um quadro de disfunção. Todas as mucopolissacaridoses (MPS) são herdadas de forma autossômica recessiva com ascensão de uma, a doença de Schei (Tipo V), e mesmo num grupo existem subgrupos que resultam de diferentes alelos mutantes no mesmo locus

genético, ocasionando, dessa forma, características diferenciadas decorrentes do grau de comprometimento enzimático. A Síndrome de Hurler ocorre tanto na forma ligada ao sexo quanto na recessiva autossômica – a mais comum das mucopolissacaridoses<sup>15,17</sup>. Os mucopolissacarídeos mais encontrados nas células são o dermatomo e o heparano, o sulfato, o sulfato de queratan e o de condroitina<sup>14, 15</sup>. A Síndrome de Hurler é resultado da falta da enzima alfa iduronidase, ocasionando acúmulo nas células do tecido conectivo de sulfato de condroitina B e sulfato de heparam<sup>14, 16, 17</sup>. Portanto, a Síndrome de Hurler apresenta características próprias diferentes das outras mucopolissacaridoses, pois é afetada pela ação de enzimas deficientes na degradação de carboidratos específicos, dando, dessa forma, aspectos clássicos da síndrome aos pacientes portadores dessa doença<sup>11</sup>.

## Manifestações gerais

Entre as mucopolissacaridoses a Síndrome de Hurler, a mais comum foi a primeira descrita, em 1917, por Hunter<sup>16, 17</sup>. Desde então, foram relatadas algumas características próprias do distúrbio enzimático que envolve a degradação de carboidratos específicos (sulfato de condroitina B e de heparam), apresentando as seguintes características:

- perda visual e auditiva;
- hepatoesplenomegalia;
- doença cardíaca;
- retardo mental;
- nanismo e dolicocefalia;
- rigidez articular;
- perda visual e auditiva.

Zegarelli et al.<sup>11</sup>, em suas pesquisas, consideram a surdez progressiva como uma das características da síndrome. Shafer et al.<sup>12</sup> e Neville et al.<sup>8</sup>, referindo-se à síndrome de Hurler, concordam que a opacificação progressiva da córnea é uma manifestação clássica da doença.

## Hepatoesplenomegalia

Em geral, as MPS são caracterizadas pelo envolvimento de múltiplos órgãos, incluindo fígado e baço<sup>16,17</sup>. A hepatoesplenomegalia é uma das manifestações comuns. Essa patologia desenvolve-se na criança por volta dos seis meses até os 24 meses de idade e inclui ainda o aparecimento de hérnias umbilicais.

## Doença cardíaca

Na maioria das vezes, ocorre doença cardíaca valvular em razão de excessivo acúmulo mucopolissacarídeo no tecido conjuntivo das válvulas<sup>1</sup>. Lesões valvulares e depósitos subendoteliais<sup>15</sup>, praticamente nas artérias coronárias, levam a isquemia do miocárdio. Portanto, o infarto do miocárdio e a descompensação cardíaca são fatores que ocasionam morte. Scully et al.<sup>13</sup> chamam a atenção para outras alterações cardiológicas, como estenose das artérias coronárias, espaçamento das válvulas cardíacas e insuficiência cardíaca congestiva – miocardiopatia, além de frequentes infecções respiratórias superiores, cardiomegalia e sopros.

## O retardo mental

Na Síndrome de Hurler, há alterações lisossômicas encontradas também nos neurônios, caracterizadas por envolvimento do sistema nervoso central<sup>11</sup>. As células neurais apresentam reduzida capacidade endocitótica<sup>14</sup>. Dessa forma, o acúmulo de carboidratos se dá por autofagia, processo pelo qual a substância depositada se origina da própria célula<sup>4, 15</sup>. Para Scully et al.<sup>13</sup>, essa alteração resulta em deteriorização físico-mental nos indivíduos portadores da síndrome<sup>16</sup>.

## Nanismo e dolicocefalia

Os condrócitos e osteócitos são células sintetizadoras de mucopolissacarídeos; por isso, são afetados mais profundamente. Dessa forma, não é de surpreender, como consequência, que os portadores da síndrome apresentem baixa

estatura<sup>1, 16</sup>. Enquanto, Zegarelli et al.<sup>11</sup> e Shafer et al.<sup>12</sup> acrescentam o nanismo relacionado à síndrome, Anderson et al.<sup>1</sup> e Robins et al.<sup>9</sup> consideram as más-formações torácicas e do crânio como consequência da sobrecarga de carboidratos nos condrócitos e osteócitos.

Zegarelli et al.<sup>11</sup> e Nevilli et al.<sup>8</sup> concordam com as características clássicas em relação às faces grosseiras e deformadas, além de sobrance-lhas acentuadas.

Shafer et al.<sup>12</sup> consideram, como características faciais típicas da síndrome, a cabeça grande, consistindo em fronte proeminente, nariz largo e em sela, narinas largas (hipertelorismo), intumescidas com sobrance-lhas expensas.

Além dessas características citadas, Anderson et al.<sup>1</sup> e Scully et al.<sup>12</sup> fazem referência à cabeça grande dolicocefalia (cabeça alongada no sentido anteroposterior) que produz abaulamento frontal e proeminência das suturas cranianas, faces toscas com nariz largo e chato, ponte nasal deprimida com fechamento prematuro das suturas sagitais e mecatópica e a fossa hipofisária em forma de bota.

## Rigidez articular

Zegarelli et al.<sup>11</sup>, Neville et al.<sup>8</sup> e Scully et al.<sup>12</sup> concordam que é comum a rigidez articular, que origina “mãos em garra”, pés tortos e andar gingado. Garcia de Aramburum<sup>7</sup> observou, por meio de relato de caso clínico, a evolução da doença. Uma das primeiras características observadas foi a luxação congênita do quadril, aos 11 meses, quando a criança aprendia a andar, levando ao andar gingado. Ao 14º mês, a extensão dos dedos, em ambas as mãos, era limitada (mão em garra). Por intermédio da radiografia da coluna, das mãos e dos pés, obteve-se o diagnóstico da doença.

## Manifestações orais

Zegarelli et al.<sup>11</sup>, em seus estudos, verificaram que a boca, os maxilares e os dentes são afetados. O primeiro relato na literatura a des-

crever as manifestações bucais da Síndrome de Hurler foi o de Gardner, em 1917<sup>4</sup>. Dessa forma, estigmas bucais da mucopolissacaridose tipo I foram relatados, sendo os mais comuns:

#### **Má-formação da mandíbula**

Relatos de alterações da mandíbula encontrados na literatura descrevem encurtamento e alongamento, gônio proeminente, distância intergoniaca grande e distância de ramo a ramo maior do que o normal, explicando, pelo menos em parte, os diastemas típicos entre os dentes. Apesar dessas características, radiograficamente os maxilares não revelam alterações nas trabéculas ou na altura da crista alveolar nem a lâmina dura apresenta-se significativamente alterada<sup>2,16,17</sup>.

Além dessas características, foram relatadas por Scully et al.<sup>13</sup> anomalias das articulações temporomandibulares.

#### **Retardo de erupção**

Na Síndrome de Hurler, é comum o indivíduo apresentar atraso na erupção ou erupção incompleta dos dentes<sup>16, 17</sup>. Outro fator observado na literatura é a presença de muitos dentes impactados com espaços foliculares proeminentes, com grandes coleções de material metacromático, provavelmente mucopolissacarídeo<sup>14, 17</sup>. Existem vários fatores que atuam no fenômeno da erupção dentária. Para Guedes Pinto, os movimentos de erupção estão relacionados com crescimento, entre os dentes e os ossos, dos maxilares unidos topograficamente. Indivíduos portadores da Síndrome de Hurler apresentam a cronologia de erupção diferente da relatada na literatura considerada normal<sup>16</sup>. Os fatores responsáveis pela erupção dentária, em condição normal, ainda não estão bem compreendidos, porém existem várias teorias que tentam elucidar esse processo de desenvolvimento. Entre tais fatores desencadeantes temos o alongamento da raiz, a força exercida pelos tecidos vasculares em volta e sob a raiz, crescimento do osso alveolar e da dentina, constrição pulpar, crescimento e tração periodontal, pressão da ação muscular e

reabsorção da crista alveolar. Esses fatores estão subordinados ao código genético do indivíduo, sendo a união de todas as teorias, assim como suas observações clínicas, relativamente influenciada por ele<sup>9, 12</sup>. Provavelmente, a erupção dentária observada em pacientes portadores da síndrome esteja relacionada diretamente com as características próprias do acúmulo de mucopolissacarídeo. Resta-nos saber, por intermédio de pesquisas, se há realmente o envolvimento do mucopolissacarídeo não degradado com as alterações da erupção desses pacientes.

#### **Anomalias na estrutura dentária**

Uma característica acentuada na Síndrome de Hurler, segundo Zegarelli et al.<sup>11</sup>, são as arcadas deformadas e o mau posicionamento dos dentes anteriores, embora não apresentem maloclusão. Outra característica da síndrome, observada por Shafer et al.<sup>12</sup>, são os dentes pequenos, largamente separados e deformados.

#### **Alterações gengivais**

Desde Gardner (1917) apud Shafer et al.<sup>12</sup>, inúmeros trabalhos descrevem o envolvimento dos tecidos gengivais, com ou sem sinal de inflamação, nos pacientes portadores da doença.

Zegarelli et al.<sup>11</sup> relacionaram o grau de inflamação gengival com a capacidade de execuções de medidas de higienização oral, pois os pacientes portadores da síndrome apresentam movimentos limitados das mãos que os impedem de realizar, com eficácia, a escovação.

A hiperplasia gengival bem como a fibromatose gengival foram relatadas por Shafer et al.<sup>12</sup> e Nevile et al.<sup>8</sup>, principalmente nas regiões dos dentes anteriores, talvez decorrentes de efeitos irritantes (acúmulo de placa) ou do ressecamento pela respiração bucal.

Sabe-se que a fibromatose gengival pode acarretar problemas funcionais na mastigação, fonação, deglutição e higiene bucal. Devemos, dessa forma, diagnosticar e apontar as principais causas dessa patologia nos pacientes com síndrome de Hurler para que eles obtenham melhor qualidade de vida<sup>15</sup>.

## Macroglossia

Na Síndrome de Hurler é comum observar a presença do volume lingual dos pacientes aumentado, caracterizando o aspecto clínico de macroglossia<sup>15, 16, 17</sup>. A macroglossia observada na Síndrome de Hurler é de origem obscura, diferente da macroglossia congênita<sup>10</sup>; no entanto, essa macroglossia acarreta anomalias na maxila, podendo levar a uma oclusão defeituosa, em razão do descolamento dos dentes pela força exercida dos músculos e pela pressão da língua sobre os dentes. Isso explica o mau posicionamento dentário observado nos indivíduos portadores da síndrome<sup>9, 11, 17</sup>.

## Aspectos histológicos

Anderson et al.<sup>1</sup> e Zegarelli et al.<sup>11</sup> caracterizaram a doença por apresentar microscopicamente, no tecido conjuntivo, células vacuoladas e balonizadas (inchadas) e ainda inclusões metacromáticas, observadas em todas as células pariquematosas do fígado, nos gânglios e nas células gliais do sistema nervoso central. Zegarelli et al.<sup>11</sup> (1982) observaram ainda que a membrana dural e as meninges ficam espessadas e apresentam um grande número de células balões. Foi observada também a hipertrofia do perioste e pericôndrio, além do hipertrófico do colágeno nas paredes dos vasos sanguíneos, principalmente nas artérias de tamanho médio, ocasionando o estreitamento dos vasos.

Nas células neurais, Anderson et al.<sup>1</sup> e Robins et al.<sup>9</sup> relataram que há a substituição de alguns lisossomos por corpos lamelares “em zebra”. A presença de edemas e a separação das fibras colágenas, células vacuoladas e metacromassia do material extra e intracelular são compatíveis com operações observadas na pele e em outros órgãos dos portadores da doença. Zegarelli et al.<sup>11</sup> e Shafer et al.<sup>12</sup> observaram em suas pesquisas, por meio da biópsia da gengiva, um epitélio escamoso acentuadamente hiperplásico e acantótico. O cório espessado apresenta uma quantidade aumentada de tecido fibroso<sup>9</sup>.

Gardner apud Shafer et al.<sup>12</sup> relataram a presença das células de “gárgulas” nos tecidos

gengivais, apresentando-se agranular ou finamente granular, com núcleos em forma crescente. Essas células não se colorem com hematoxilina e eosina, mas tornam-se visíveis com azul de toluidina ou coloração azul alcian/aldeído fucsina, ficando semelhante a mastócitos, podendo, dessa forma, haver dificuldades diferenciais<sup>16</sup>.

## Tratamento

Em relação à Síndrome de Hurler, assim como às mucopolissacaridoses, ainda não foi descoberto um tratamento específico para essa patologia. No entanto, existem atualmente várias pesquisas que englobam diversos meios de amenizar a doença, todos experimentais, como transplante de medula óssea, antibiótico, uso de inibidores da síntese dos gangliosídeos, inibidores da síntese de mucopolissacarídeos, terapia de reposição enzimática e terapia gênica. Já em relação aos tratamentos bucais, deve-se levar em conta as condições sistêmicas desses pacientes, pois apresentam debilidade visual, auditiva, problemas cardíacos, alterações no fígado e no baço<sup>16, 17</sup>.

O tratamento dentário do paciente portador da Síndrome de Hurler depende diretamente da saúde geral do paciente e da extensão do acometimento da doença, sendo, muitas vezes, necessárias a sedação, a hospitalização ou mesmo a anestesia geral para melhores resultados<sup>8</sup>.

Muitas das características bucais estão relacionadas com a higienização precária, como a hiperplasia gengival e o índice de cárie, sendo necessário fornecer conhecimento aos pais para a higiene bucal. Dessa forma, com o intuito de facilitar o tratamento bucal, relacionamos algumas das principais características da síndrome.

## Condutas de tratamentos para pacientes especiais

### Deficiência visual e auditiva

Os pacientes portadores da síndrome de Hurler apresentam opacificação progressiva da



córnea e algum grau da perda auditiva, como descrito neste trabalho<sup>16, 17</sup>.

Deve-se levar em conta tais características para o tratamento odontológico, sendo necessário ao cirurgião-dentista saber lidar com esses pacientes<sup>17</sup>.

Alguns procedimentos são necessários para lidar com pacientes cegos e surdos. Por exemplo, para paciente com surdez, deve-se observar o grau de deficiência e deixar que ele e o responsável determinem, durante a consulta inicial, como se dará a comunicação<sup>17</sup>.

Para pacientes com a visão diminuída, é preciso determinar o grau de deficiência por meio de claro ou escuro, descrever o arranjo do consultório, manter contato físico de modo que haja segurança, descrever, se possível em detalhes, os instrumentos e objetos que serão colocados em sua boca e, acima de tudo, manter o ambiente com pouca luz, na penumbra.

## Doença cardíaca

Como relatado, os pacientes portadores da Síndrome de Hurler apresentam doença cardíaca valvular, na maioria das vezes, em decorrência do acúmulo de mucopolissacarídeo nos tecidos conjuntivos das válvulas. Todas as alterações cardíacas ocorrem por esse acúmulo de mucopolissacarídeo no tecido conectivo cardíaco. As alterações mais comuns observadas foram a cardiomegalia e o sopro cardíaco<sup>1, 12</sup>. Todos os portadores de doença cardíaca precisam de precauções especiais durante o tratamento odontológico (cobertura com antibióticos para prevenção de endocardite bacteriana). É necessário realizar profilaxia com antibióticos bem como procedimentos odontológicos, tais como<sup>16</sup>:

1. Procedimentos periodontais, incluindo curetagem e cirurgia;
2. Incisões e drenagem tecidual;
3. Injeções interligamentares;
4. Envolvimento ósseo por meio de enxerto e implantodontia.

Recomenda, utilizando a prescrição da Associação Americana, para paciente com alto risco para endocardite: para adulto, 3g de Amoxicilina, via oral, uma hora antes do procedimento, e 1,5g de antibiótico, seis horas após a dose inicial – quando o paciente é alérgico a penicilina, a Associação Americana de cardiologia preconiza a utilização de 800mg de Eritromicina, duas horas antes do procedimento, por via oral, e 1g de antibiótico, seis horas após a dose inicial; para crianças, a dose recomendada seria de 50 mg/kg de amoxicilina ou 20 mg/kg de eritromicina, ou ainda 10 mg/kg de Clindamicina, via oral<sup>5</sup>.

Para Fourniol Filho<sup>6</sup>, é muito importante essa profilaxia com antibióticos antes de procedimentos odontológicos com envolvimento sanguíneo, pois as principais regiões de agentes infectantes que podem desencadear endocardite são a boca e o intestino. Observou em estudo que, após a exodontia, múltiplas bactérias como *Streptococcus viridans* estão presentes, sabendo que essa espécie bacteriana é uma das principais causadoras da endocardite.

## Deficiência mental

É bastante comum observar-se, em pacientes portadores da Síndrome de Hurler, sintomatologia neurológica, em decorrência do acúmulo de mucopolissacarídeo nas células cerebrais. A doença bucal do deficiente mental está relacionada, muitas vezes, com retardo de erupção e altos índices de cáries<sup>4</sup>.

Apesar de haver fatores hereditários responsáveis por determinados desvios, a lesão cerebral determina um envolvimento de toda a face, bem como existem oscilações hormonais e alterações metabólicas do feto que provocam desajuste no crescimento ósseo por falta de estímulos para formação dos germes dentários. O retardo de erupção dos dentes decíduos também acarreta atrasos na dentição permanente, com provável retenção<sup>6</sup>.

Já o índice de cárie nos deficientes mentais e neuromusculares está relacionado a vários fatores, tais como tipo de alimentação, hipocalcifi-



cação, higienização, medicação, abrasão e atrição, gravidade da doença e interferência metabólica<sup>6</sup>.

## Prognóstico

É importante orientar os pais sobre a necessidade de controle da higiene bucal dos pacientes com problemas neuromotores que apresentam dificuldades de deglutição em idade adulta. Eles são mais afetados pela cárie, em decorrência do tempo prolongado de líquidos na boca e do uso de mamadeira na infância; isso porque a erupção é retardada, bem como apresentam ainda distúrbios na mastigação. Além disso, pacientes com deficiência mental ingerem diariamente medicamentos que, muitas vezes, ocasionam a diminuição do fluxo salivar. Para reduzir o índice de cárie nesses pacientes, é necessário a descontinuidade do uso da mamadeira após um ano de vida e a interferência do leite materno quando os dentes começarem a erupcionar<sup>6, 12</sup>.

Enfim, o grau de deficiência mental é um fator de grande importância para cárie dental, existindo uma ligação com atitudes diárias, sendo necessário, para facilitação dos hábitos de escovação, o uso do fio dental, dos bochechos com flúor, ou seja, cuidados com a higiene bucal, que os pais e os cirurgiões-dentistas devem ter com esses pacientes<sup>6</sup>.

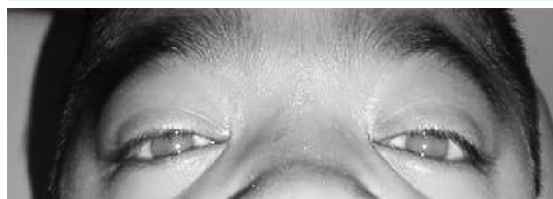
## Caso clínico

Este caso clínico foi selecionado na Clínica de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da UFAM e submetido ao Comitê de Ética e Pesquisa, segundo a resolução 196, sendo autorizada a publicação pelos responsáveis. As fotografias do referido caso fazem parte do acervo particular da principal autora (Figuras 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8 e 9).

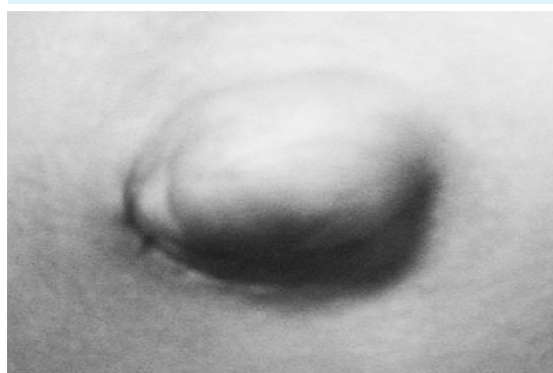
O paciente R.S.S, com 16 anos de idade, possui as seguintes características:

- perda visual, opacidade visual (Figura 1);
- hérnia umbilical (Figura 2);
- nanismo e dolicocefalia (Figura 3);

- rigidez articular (Figura 4);
- aspecto radiográfico (Figura 5);
- retardo na erupção dentária (Figura 6);
- alterações gengivais (Figura 7);
- macroglossia (Figura 8).



**Figura 1:** Perda visual com opacidade



**Figura 2:** Hérnias umbilicais



**Figura 3:** Nanismo e dolicocefalia



**Figura 4:** Rigidez articular



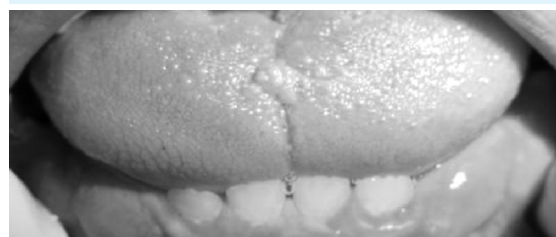
**Figura 5:** Aspectos radiográficos; vários dentes impactados (molares, caninos e incisivos).



**Figura 6:** Retardo na erupção dentária



**Figura 7:** Alterações gengivais



**Figura 8:** Macroglossia

## Discussão e conclusão

Foram abordados diversos aspectos clínicos da mucopolissacaridose tipo I, conhecida também como Síndrome de Hurler.

Por meio da revisão da literatura concernente, foi possível determinar características próprias da doença, diferenciando-a das demais mucopolissacaridoses.

A manifestação bucal, comum à patologia vista na literatura, leva a crer que haja uma

correlação com as manifestações sistêmicas, em razão da sintomatologia apresentada pelos pacientes portadores da síndrome.

O retardo de erupção dentária e vários dentes impactados são aspectos clássicos observados e relatados na literatura, possivelmente decorrentes do acúmulo de carboidratos nas células. Má-formações ósseas na mandíbula e na maxila são também aspectos clínicos que corroboram, mais ainda, essa afirmativa, pois células ósseas e cartilaginosas são as mais afetadas na síndrome.

Características como macroglossia, alterações gengivais e anomalias na estrutura dos dentes ainda são de origem obscura, sendo necessárias pesquisas sobre essas disfunções, para que haja medidas de tratamento dentário adequado a cada paciente portador dessa síndrome.

## Conclusões

No caso citado, percebemos que é de fundamental importância a participação do cirurgião-dentista nos cuidados do sistema estomatognático desses pacientes, bem como a utilização de métodos preventivos não só na clínica odontológica, mas também fora dela, sendo importante orientar os pacientes e seus responsáveis sobre as manifestações que podem acontecer no decorrer do crescimento craniofacial desses indivíduos. Assim, o exame clínico intrabucal, antes e durante a erupção dentária, poderá auxiliar no diagnóstico das alterações bucais. A atenção preventiva deve ser dada com o objetivo de reduzir a necessidade dos tratamentos restauradores e cirúrgicos, e os cuidados odontológicos ao paciente especial devem compreender também a atenção de médicos com informações complementares, com o objetivo de manter o equilíbrio da saúde geral e bucal.

## Referências

1. Anderson WAD, Kissane J M. Patologia. 7ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1982.
2. Baskar, SN. Patologia bucal. 4ª edição. São Paulo: Artes médicas, 1989.
3. Garcia de Arramburu F. Enfermidade de Hurler. Rev Hosp Niños B Aires, Buenos Aires, 1984;26:41.
4. Garnier M, Delmare V. Dicionário de termos técnicos de medicina. 20ª ed. São Paulo: André, 1984.
5. Grewal SS, et al. Hurler Syndrome: outcome of second hematopoietic cell transplantation in Hurler syndrome. Bone Marrow Transplantation, Mineapolis, USA, 2001 Nov; (26):491-6.
6. Marinho D.R. Manifestações oculares da síndrome de Shei: relato de cinco casos clínicos. Arquivo Brasileiro de Oftalmologia. Porto Alegre, 1997;(60):458-62.
7. Bogliolo L. Patologia geral básica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 1978, 412/455.
8. Neville BW. et al. Patologia oral & maxilofacial. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1998.
9. Regezi JÁ, Sciubba JJ. Doenças vesículo-bolhosas. In: Patologia bucal: correlações clinicopatológicas. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1991. p.1-19.
10. Catanzaro SAG. Patologia básica da cavidade bucal. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 1982. p. 58.
11. Zegarelli VE, Kistchen HA, Hyman AG. Diagnóstico doenças da boca e dos maxilares. 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 1982. p. 500.
12. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. Distúrbios do desenvolvimento das estruturas bucais e parabucais. In: \_\_\_\_\_. Tratado de patologia bucal. 4ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1987. p.1-79.
13. Scully C, Flint SR, Porter SR. Atlas colorido de doenças da boca. Rio de Janeiro: Revinter, 1997.
14. Garnier M, Delmare V. Dicionário de termos técnicos de medicina. 20ª ed. São Paulo: André, 1984.
15. Miyamoto Junior NT, Amarante ES. Fibromatose gengival e a necessidade de um diagnóstico diferencial. Revista Odontologia da unidade de Santos, Santos, SP. 1998 jun-dez;3(2):59-63.
16. Elias R. Pacientes especiais e seu atendimento odontológico. J Bras Odontol Clín. Curitiba, 1997 jan. fev;(1):62-3.
17. Fourniol Filho A. Pacientes especiais e a odontologia. São Paulo: Santos, 1998.