

Faculdade Sete Lagoas – FACSETE

Patrícia Luciana Serra Nunes

**SAÚDE BUCAL E QUALIDADE DE VIDA DE INDIVÍDUOS COM
MUCOPOLISSACARIDOSES**

São Luís-MA
2021

Patrícia Luciana Serra Nunes

**SAÚDE BUCAL E QUALIDADE DE VIDA DE INDIVÍDUOS COM
MUCOPOLISSACARIDOSES**

Monografia apresentada ao Programa de pós-graduação em Odontologia da Faculdade Sete Lagoas – FACSETE, como requisito parcial para obtenção do título de especialista em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais.

Orientador: Prof. Dr. Levy Anderson César Alves

São Luís-MA
2021



Patrícia Luciana Serra Nunes

SAÚDE BUCAL E QUALIDADE DE VIDA DE INDIVÍDUOS COM MUCOPOLISSACARIDOSES

Trabalho de conclusão de curso de especialização *Lato sensu* da Faculdade Sete Lagoas, como requisito parcial para obtenção do título de Especialista em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais.

Área de concentração: Odontologia

Aprovada em 25/09/2021 pela banca constituída dos seguintes professores:

Prof. Dr. Levy Anderson

Orientador

1º Examinador

2º Examinador

Sete Lagoas 25 de Setembro 2021

Ao meu querido pai (*in memoriam*) e aos meus queridos pacientes com Mucopolissacaridose com quem aprendi que vidas raras importam.

SUMÁRIO

Introdução	05
Materiais e métodos	08
Resultados	15
Conclusão	21
Referências	22
Anexos	34
Apêndices	51

TÍTULO: Saúde bucal e qualidade de vida de indivíduos com Mucopolissacaridoses.*

¹Patrícia Luciana Serra Nunes

²Levy Anderson César Alves

Este artigo será submetido à revista **Special Care in Dentistry. A normatização foi realizada segundo instruções da revista.*

¹ Cirurgiã-dentista. Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão (HUUFMA).

² Cirurgião-dentista. Professor da Faculdade de Odontologia da Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS) e da Universidade Paulista (UNIP).

RESUMO

Introdução: Na odontologia são poucos os estudos relacionados às Mucopolissacaridoses (MPS) e sobre o impacto que as alterações bucais podem provocar na qualidade de vida desses indivíduos. O presente estudo teve como objetivo comparar a percepção dos pais/responsáveis de indivíduos com MPS e indivíduos clinicamente saudáveis no que tange a qualidade de vida relacionada à saúde bucal (QVRSB) desses indivíduos.

Métodos: Foi realizado um estudo transversal, pareado com indivíduos com MPS e sem MPS, na faixa etária de 3 a 23 anos. O grupo MPS foi composto por 10 indivíduos atendidos no Hospital Universitário Materno Infantil (HUMI), em São Luís-MA e seus pais/responsáveis e o grupo controle por 10 indivíduos clinicamente saudáveis. Os pais de cada grupo responderam a versão simplificada do *Parental-Caregiver Perceptions Questionnaire (P-CPQ)*, que mensura a QVRSB dos filhos na perspectiva dos pais. Em seguida, os indivíduos foram submetidos ao exame clínico odontológico, onde foram avaliadas as variáveis clínicas: cárie dentária, defeitos de desenvolvimento do esmalte e má oclusão.

Resultados: Comparando os resultados dos domínios do P-CPQ, assim como o escore total do instrumento, houve associação significativa da percepção dos pais em relação ao impacto negativo das condições bucais na QVRSB de indivíduos com MPS ($p \leq 0,05$) e a presença de má oclusão apresentou maior impacto sobre a QVRSB dos indivíduos com MPS ($p \leq 0,05$) comparada às demais alterações bucais.

Conclusão: Indivíduos com MPS apresentaram um impacto negativo maior na QVRSB quando comparados aos indivíduos sem MPS, sendo que a má oclusão apresentou maior impacto sob a perspectiva dos pais.

Palavras-chave: Mucopolissacaridose. Qualidade de Vida. Assistência Odontológica para Pessoas com Deficiências.

ABSTRACT

Introduction: In dentistry, there are few studies related to Mucopolysaccharidoses (MPS) and the impact that oral changes can cause on the quality of life of these individuals. The present study aimed to compare the perception of parents/guardians of individuals with MPS and clinically healthy individuals regarding the oral health-related quality of life (HRQoL) of these individuals. **Methods:** A cross-sectional study was carried out, paired with individuals with and without MPS, aged between 3 and 23 years. The MPS group consisted of 10 individuals treated at the Hospital Universitário Materno Infantil (HUMI), in São Luís-MA and their parents/guardians, and the control group consisted of 10 clinically healthy individuals. Parents in each group answered the simplified version of the Parental-Caregiver Perceptions Questionnaire (P-CPQ), which measures the HRQoL of children from the parents' perspective. Then, the individuals underwent a clinical dental examination, where the clinical variables were evaluated: dental caries, enamel development defects and malocclusion. **Results:** Comparing the results of the P-CPQ domains, as well as the total score of the instrument, there was a significant association between the parents' perception of the negative impact of oral conditions on the HRQoL of individuals with MPS ($p \leq 0.05$) and the presence of malocclusion had a greater impact on the HRQoL of individuals with MPS ($p \leq 0.05$) compared to other oral alterations. **Conclusion:** Individuals with MPS had a greater negative impact on HRQoL when compared to individuals without MPS, with malocclusion having a greater impact from the parents' perspective.

Keywords: Mucopolysaccharidosis. Quality of life. Dental Care for People with Disabilities.

INTRODUÇÃO

As Mucopolissacaridoses (MPS) constituem um grupo heterogêneo de doenças metabólicas hereditárias raras, de caráter crônico, progressivo e sistêmico. Resultam da deficiência ou falta de enzimas lisossomais responsáveis pela degradação dos Glicosaminoglicanos (GAG), anteriormente conhecidos como mucopolissacarídeos e que deram nome a doença^{1,2}.

Existem sete tipos de MPS atualmente descritas, as quais são classificadas de acordo com o tipo de enzima deficiente na célula. A heterogeneidade clínica é significativa, desse modo, pacientes com deficiência enzimática idêntica podem apresentar magnitude clínica distinta, variando de leve, moderada a grave³.

No período entre 1982 a 2019, um estudo desenvolvido no Laboratório de Referência de Erros Inatos do Metabolismo do Serviço de Genética Médica do Hospital das Clínicas, em Porto Alegre, centro de referência internacional para diagnóstico de MPS, diagnosticou 1.652 novos casos de MPS no Brasil. Os resultados mostraram que a MPS II apresentou a maior pontuação em todas as regiões brasileiras, exceto no Nordeste, onde a MPS VI apresentou a maior prevalência de natalidade. No Maranhão, foram diagnosticados, no mesmo período, 23 casos, com predomínio da MPS II⁴.

Estudos que abordam as características orofaciais presentes nas MPS são escassos, sendo a maioria relato de

casos clínicos⁵. As principais manifestações bucais descritas são, atraso na cronologia de erupção, presença de dentes permanentes inclusos, defeitos de desenvolvimento de esmalte (DDE), alterações no número e anatomia dos dentes, limitação de abertura bucal, macroglossia e maloclusões^{6,7,8,9,10,11}.

Doenças bucais como cárie e doença periodontal podem interferir na saúde geral dos indivíduos com MPS, mas podem ser evitadas ou controladas quando o cuidado odontológico está presente. Um estudo desenvolvido em um Centro de Referência para atendimento a indivíduos com MPS no Rio de Janeiro analisou 12 pacientes e encontrou alta prevalência de lesões de cárie (7 pacientes), doença periodontal (9 pacientes), atraso na cronologia de erupção e presença de lábios proeminentes (8 pacientes).

Radiograficamente, a formação defeituosa do côndilo foi a condição mais frequente (9 pacientes)¹².

O atendimento a indivíduos com MPS é desafiador para os cirurgiões dentistas, devido às deficiências mentais na maioria dos tipos e complicações físicas. Se o tratamento sob anestesia geral for necessário, os profissionais envolvidos precisam estar cientes dos riscos associados à anestesia, haja vista que esses pacientes, além de apresentarem dificuldades no que tange o manejo das vias aéreas também possuem comprometimentos multissistêmicos, principalmente cardiorrespiratórios¹³.

As doenças bucais podem afetar, de forma negativa, a qualidade de vida da população. Isso acontece por estarem associados, muitas vezes, à quadros de dor, desconforto e alteração estética¹⁴.

A Qualidade de Vida Relacionada à Saúde Bucal (QVRSB) refere-se ao impacto das doenças bucais sobre aspectos da vida cotidiana importantes para a população ^{14,15,16}. Com a necessidade de determinar como as alterações bucais impactam sobre a qualidade de vida dos indivíduos, foram desenvolvidos diversos instrumentos que avaliam essa relação. Um deles é o *Parental-Caregiver Perceptions Questionnaire* (P-CPQ), que avalia a QVRSB dos filhos sob a percepção dos pais e cuidadores.

Por meio da percepção dos pais, o P-CPQ é um importante instrumento para avaliar o impacto da QVRSB de crianças e adolescentes. Esse instrumento foi adaptado e validado no Brasil em 2009 ^{14,17,18,19}. É um questionário auto preenchível, composto por 31 itens distribuídos em quatro domínios. Por ser um instrumento extenso, muitas vezes ele é difícil de ser aplicado juntamente aos outros instrumentos ^{14,20}. Por esse motivo, Goursand et al.²⁰ desenvolveram em língua portuguesa, uma versão simplificada do P-CPQ, o qual é composto por 13 itens distribuídos em três domínios: sintomas orais (3 itens), limitações funcionais (4 itens) e bem-estar (6 itens). O escore total varia de zero a 52 pontos. Os escores mais altos

indicam um impacto negativo maior da saúde bucal na qualidade de vida e vice versa.

Considerando que doenças bucais podem afetar a qualidade de vida e que indivíduos com MPS possuem alterações orofaciais pouco exploradas na literatura, justifica-se a execução do presente estudo a fim de se verificar qual o impacto na QVRSB de indivíduos com MPS.

MATERIAIS E MÉTODOS

As informações contidas neste estudo foram coletadas entre os meses de abril e julho de 2021.

Aspectos éticos

Os procedimentos realizados neste estudo seguiram os critérios da Resolução 466/12 do Ministério da Saúde, a qual regula a pesquisa envolvendo seres humanos. Foi submetido à análise e aprovação da Comissão Científica (COMIC) (Anexo B) e do Comitê de Ética do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão (CAAE: 42633721.0.0000.5086) (Anexo C). Todos os participantes foram conscientizados dos objetivos do estudo, bem como de prováveis riscos e benefícios. O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Apêndice A) e Termo de Assentimento (Apêndice B) foram assinados pelos responsáveis e participantes, respectivamente.

Campo da pesquisa/Local do estudo

Os indivíduos com MPS foram selecionados na enfermaria da Unidade de Atenção à Criança e ambulatórios médicos e odontológicos da pediatria do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão (HU-UFMA) na Unidade Materno Infantil (UMI) em São Luís, Maranhão. A UMI corresponde ao centro de referência responsável pelo atendimento multiprofissional de crianças/adolescentes com MPS no Maranhão. O grupo de indivíduos clinicamente saudáveis (grupo controle) foi composto por pacientes procedentes da clínica de Odontologia da Universidade CEUMA em São Luís, Maranhão.

População do estudo / Amostra

O estudo contou com um grupo de comparação que viabilizou analisar a relação entre a condição (ter MPS ou não ter MPS) e o desfecho (QVRSB). Todos os indivíduos com diagnóstico de MPS atendidos no HU-UFMA foram convidados a participar do estudo. A amostra do estudo foi constituída por dois grupos: um grupo, composto por 10 indivíduos com MPS e outro grupo, composto por 10 indivíduos sem MPS, selecionados e provenientes de populações de origens distintas.

Para cada indivíduo com MPS (grupo de estudo) foi escolhido um indivíduo no grupo de comparação (grupo controle). Buscando homogeneizar as amostras nos diferentes grupos, ou seja, fez-se o pareamento por sexo e idade.

Somente foram incluídos neste estudo indivíduos com MPS com diagnóstico médico definitivo e registrado em prontuário médico. No Maranhão não há registros de sistemas de informação caracterizando a população acometida pela MPS, a qual faz parte de grupos de difícil localização e seleção para amostras. Desse modo, optou-se por uma amostra de conveniência, composta pelo universo de pacientes com MPS assistidos nos ambulatórios e enfermarias da UMI do HU-UFMA. Todos os dados foram coletados em época de pandemia da doença do coronavírus (COVID-19), e, portanto, em função das limitações impostas pelos Órgãos Federais, Estaduais e Municipais, como inúmeros lockdowns e normativas de distanciamento, foi difícil realizar o agendamento de todos os pacientes com prontuários registrados.

Critérios de elegibilidade

Critérios de inclusão

Crianças/adolescentes entre 6 e 14 anos de ambos os sexos e seus pais/responsáveis;

Grupo de estudo: indivíduos com diagnóstico médico definitivo de MPS e registrados em prontuário médico;

Grupo controle: indivíduos clinicamente saudáveis;

Foram excluídos crianças/adolescentes que foram submetidos ou estavam em realizado tratamento ortodôntico e seus pais/responsáveis.

Desenho do estudo e instrumento de coleta de dados

Após seleção prévia no banco de dados do serviço de pediatria da UMI, os pais/responsáveis foram contatados pessoalmente ou por ligação telefônica e receberam explicação sobre a pesquisa e os seus objetivos, sendo convidados a participarem da coleta de dados no ambulatório de odontologia do HU-UFMA. Foram incluídos, portanto, aqueles pais/responsáveis que concordaram com a realização do exame clínico dos filhos e em responder aos questionários, assinando para isso o TCLE. A fim de conhecer questões relacionadas ao estado de saúde bucal das crianças/adolescentes com MPS, o estudo foi de caráter quantitativo e do tipo observacional transversal.

Questionário estruturado

Os pais/responsáveis responderam, no primeiro momento, um questionário estruturado abordando questões sociodemográficas e relacionadas aos objetivos do estudo sem auxílio do cirurgião-dentista (Apêndice C).

Instrumento de QVRSB

Após a aplicação do questionário os pais/responsáveis foram orientados a responderem a versão simplificada do P-CPQ (Anexo D). O instrumento avalia a QVRSB dos filhos sob o ponto de vista dos pais/responsáveis. É um instrumento auto preenchível referente à frequência de eventos nos últimos três meses.

O P-CPQ conta com 13 itens distribuídos em três domínios: Sintomas orais (3 itens), Limitações funcionais (4 itens) e Bem-estar (6 itens). Cada item possui 5 opções de resposta e cada alternativa de resposta é representada por um valor numérico: nunca - 0 pontos; uma ou duas vezes - 1 ponto; algumas vezes - 2 pontos; frequentemente - 3 pontos; todos os dias ou quase todos os dias 4 pontos. O escore total varia de zero a 52 pontos. A resposta com "não sei" também é uma opção de resposta. Os valores mais altos indicam um impacto negativo maior da saúde bucal na qualidade de vida e vice-versa (GOURSAND et al., 2013). Os pais/responsáveis responderam todos os itens em ambiente silencioso, sem interferência do examinador. Entretanto, somente um caso do grupo controle a forma escolhida de administração do instrumento foi entrevista, a pedido do responsável.

Exame clínico odontológico

O exame da cavidade bucal foi realizado no ambulatório de odontologia do HU-UFMA após a aplicação do questionário junto

aos pais/responsáveis. Aconteceu sob luz artificial, na cadeira odontológica. A equipe foi composta por uma examinadora e por uma auxiliar.

O espelho bucal e a sonda IPC (modelo OMS) foram utilizados para o exame clínico. Os resultados do exame clínico foram registrados na ficha de exame clínico do indivíduo (Apêndice D). As variáveis clínicas avaliadas foram: experiência de cárie dentária por meio do índice de dentes Cariados, Perdidos e Obturados (CPO-D) para dentição permanente e do índice de dentes cariados, com extração indicada e obturados (ceo-d) na dentição decídua, onde os procedimentos e critérios para diagnóstico de cárie dentária foram os recomendados pela Organização Mundial de Saúde (OMS) (1999); oclusão, seguindo os critérios de diagnóstico oclusal propostos por Oliveira et al. (2008; 2010), OMS (2013) e DEPS et al. (2020) e defeitos de desenvolvimento de esmalte (OMS, 1997) (Anexo E).

A calibração da examinadora foi realizada para as referidas condições clínicas. As entrevistas e os exames clínicos foram realizados por um único examinador previamente calibrado para o diagnóstico de cárie ($Kappa=0,98$), defeitos de desenvolvimento de esmalte ($Kappa=0,91$) e de maloclusão ($Kappa=0,88$).

Após avaliação clínica e aplicação do questionário, todos os pacientes foram submetidos a profilaxia dental e os casos

que apresentaram necessidade de intervenções clínicas foram encaminhados para os ambulatórios de odontologia do HU-UFMA para serem submetidos ao tratamento indicado.

Estudo piloto

O piloto foi realizado após a calibração do examinador (pesquisador) que procedeu com o exame clínico dos indivíduos. Foram utilizados 2 pais/responsáveis e 2 indivíduos de cada grupo. Essa etapa teve como finalidade avaliar a metodologia e os instrumentos da coleta de dados. Não houve necessidade de mudanças referentes à metodologia do estudo. Sendo assim, os participantes do estudo piloto foram incluídos na amostra final.

Organização e Análise dos Dados

Os dados foram exportados da planilha do Microsoft Excel e analisados no programa estatístico MINITAB 14.0 e Project R 4.1.0. Foi realizada uma análise descritiva dos dados com cálculo das frequências absoluta e relativa para as variáveis categóricas, para as variáveis numéricas foi calculado a medida de tendência central (média, mediana e quartis), a medida de dispersão (desvio padrão), valor mínimo e máximo. Foi utilizado também, o teste não paramétrico de Mann-Whitney e Wilcoxon para testar a hipótese de que duas populações (grupos) têm igual distribuição. Os resultados serão considerados estatisticamente significantes quando o valor-p for menor ou igual a 0,05 ($p \leq 0,05$).

RESULTADOS

Dos 13 indivíduos diagnosticados com MPS acompanhados no HU-UFMA, 3 não foram incluídos no estudo (receio de comparecer as consultas, devido a pandemia de COVID-19, abandono do tratamento médico ou odontológico). A amostra final foi composta por 10 indivíduos com MPS e 10 indivíduos sem MPS, assim como seus pais/responsáveis.

A faixa etária dos participantes foi entre 3 e 23 anos com média de idade de 11,5 anos ($\pm 6,0$), com predileção pelo sexo masculino (70% dos participantes). A maioria dos indivíduos foram da raça branca. Quanto a procedência, 9 indivíduos com MPS são do interior do estado do Maranhão e a maior parte com renda mensal familiar variando entre dois a menos de cinco salários mínimos (40%). (Tabela 1).

As variáveis clínicas má oclusão e cárie também descritas na tabela 1 mostrou certa homogeneidade entre os grupos, sendo que mais indivíduos com MPS apresentaram essas características (60% e 50%, respectivamente), com exceção da variável defeitos de esmalte, presente em 6 indivíduos com MPS e em nenhum dos indivíduos do grupo controle.

A distribuição dos indivíduos de acordo com o tipo de MPS é descrita na figura 1, evidenciando que a maioria dos casos foram de MPS tipo II (4 indivíduos).

A tabela 2 mostra a comparação entre os grupos de indivíduos com MPS e sem MPS em relação aos valores dos domínios sintomas orais, limitação funcional, bem-estar e pontuação total do P-CPQ. A média de todos os domínios e a pontuação total foi maior no grupo com MPS, sendo que o escore total foi de 17,3 ($\pm 7,4$) no grupo MPS e de 1,7 ($\pm 1,4$) no grupo sem MPS. Neste caso, a percepção dos pais/responsáveis sobre o impacto da QVRSB foi mais negativo quando comparado com a percepção dos mesmos domínios para os pais/responsáveis de indivíduos sem MPS, com uma diferença significativa entre os grupos ($p \leq 0,05$).

A tabela 3 descreve a relação entre os valores obtidos para o P-CPQ e as variáveis clínicas avaliados nos grupos com e sem MPS. Os resultados demonstraram uma associação significativa entre a prevalência de maloclusões de indivíduos com MPS e os domínios sintomas orais, limitações funcionais e bem-estar e entre o domínio sintomas orais e defeitos de esmalte ($p \leq 0,05$).

Na figura 2 nos gráficos (a), (b), (c) e (d) pode-se observar que os indivíduos com má oclusão e com defeito de esmalte apresentaram valores mais altos nos escores P-CPQ nos domínios sintomas orais, limitações funcionais e bem-estar comparado aos que não têm má oclusão, nem defeito de esmalte.

DISCUSSÃO

As MPS são um grupo heterogêneo de doenças genéticas raras, causadas por deficiências enzimáticas responsáveis pela degradação dos GAG presentes nos lisossomos, gerando depósito lisossômico de GAG em tecidos e órgãos, acarretando diversas alterações físicas, motoras e intelectuais. Dentre as alterações físicas, muitas estão presentes na face e na cavidade bucal. São identificados 11 defeitos ou alteração enzimática que causam sete tipos diferentes de MPS atualmente.

Este estudo demonstrou que indivíduos com MPS apresentaram um impacto negativo maior na QVRSB quando comparados aos indivíduos sem MPS nos 3 domínios apresentados do P-CPQ versão simplificada e que a presença de má oclusão apresentou impacto maior sobre a QVRSB dos indivíduos com MPS sob a perspectivas dos pais/responsáveis.

Embora haja uma diversidade fenotípica nos indivíduos com MPS, as deformidades esqueléticas e anormalidades articulares ocasionadas pelo acúmulo de GAGs é comum em todos os tipos. Dentre as alterações citadas pela literatura, estão a presença da hipoplasia condilar. Esse desenvolvimento insuficiente do côndilo tem diversas consequências, dentre elas a mordida aberta anterior, observada principalmente em pacientes MPS VI. Kantaputra et al.⁸ analisaram 17 pacientes com MPS VI e detectaram hipoplasia em 93,9%, concluindo que o acúmulo de Dermatan Sulfato (DS) tem um importante papel no

desenvolvimento insuficiente do côndilo mandibular em pacientes com MPS I e VI que acumulam esse substrato.

De Almeida-Barros et al.¹⁰ forneceram evidências de que a mobilidade condilar é amplamente reduzida em pacientes com MPS IVA e VI, mas que os pacientes com MPS VI são mais gravemente afetados, com uma redução mais acentuada dessa mobilidade, e que limitações de movimentos mandibulares são frequentes entre os pacientes com DTM. A amplitude reduzida dos movimentos de lateralidade, protrusão e abertura bucal podem interferir na função mastigatória.

Alterações orofaciais observadas em indivíduos com MPS citadas na literatura como má oclusão, limitações de abertura bucal, macroglossia, dentes inclusos e defeitos de esmalte^{8,10,21,22,23,24,25}, somadas a limitações motoras e intelectuais de alguns pacientes, podem estar relacionados ao impacto negativo na QVRSB dos indivíduos com MPS¹⁴.

Problemas oclusais como mordida aberta anterior, mordida cruzada posterior, dentes inclusos ou impactados interferem na fonação, comunicação, mastigação e até na estética. Isso pode afetar o convívio social destes pacientes, gerando baixa autoestima e abalos psicológicos¹⁴. As implicações destas alterações para a qualidade de vida foram descritas por Guimarães et al.²⁶ em uma criança de 15 anos com MPS VI submetida a transplante de medula óssea (TMO). A presença da mordida aberta anterior impedia uma mastigação e

deglutição adequadas dos alimentos, causando engasgos frequentes.

Houve uma relação significativa também entre o domínio sintomas orais e defeitos de esmalte. Normalmente o esmalte dos indivíduos com MPS é frágil e se apresenta com maior porosidade principalmente os indivíduos com MPS IV^{10,25}. Esses defeitos modificam topograficamente o esmalte dental o que facilita a adesão bacteriana ^{27,28} aumentando o risco de lesões de cárie. Yamakoshi et al.²⁹ afirmam que a deficiência da enzima N-acetil-galactosamina-6-sulfatase na MPS IVA resulta no acúmulo patológico dos GAG queratan sulfato e condroitina 6-sulfato nos lisossomos de ameloblastos na fase secretora, contribuindo para formação de esmalte defeituoso.

A avaliação e abordagem precoce do cirurgião-dentista, pode contribuir para minimizar esses sintomas e influenciar na QVRSB. O acompanhamento periódico pelo dentista em indivíduos com MPS se faz necessário, visto que as características orofaciais como macroglossia, anormalidades articulares e abertura bucal reduzida tornam o atendimento odontológico complexo.

Outro fator motivador desta pesquisa é a escassez dos estudos com dados atualizados sobre a incidência de casos de MPS no Brasil. Não há registros de dados oficiais do número de pacientes com diagnóstico confirmado deste grupo de doenças no estado do Maranhão. Este estudo, na busca de homogeneizar as amostras nos diferentes grupos, fez um pareamento das amostras

por sexo e idade, tendo como base um recente estudo realizado por DEPS et al.¹⁴, onde a diferença na metodologia foi o acréscimo da variável clínica defeitos de desenvolvimento de esmalte entre os grupos.

As MPS se apresentam de forma diversificada, variando conforme o glicosaminoglicano e a enzima envolvida. O presente estudo apontou maior prevalência de MPS tipo II, sendo 40% dos casos analisados. Os dados obtidos aqui estão de acordo com o estudo realizado por Vieira et al.³⁰, em que foram identificados 113 pacientes com MPS, dos quais 43 pertenciam ao tipo II, seguido pelo tipo VI e tipo I, com 29 e 18 pacientes, respectivamente.

A amostra pode ser considerada representativa dos casos diagnosticados atualmente no estado do MA, visto que somando os casos dos pacientes com prontuários cadastrados no HU-UFMA, hospital de referência no acompanhamento desses indivíduos, com os que possuem cadastro também na Associação Maranhense de Doenças Genéticas Raras do Maranhão (AMAGER), somente 3 indivíduos não fizeram parte da nossa amostra.

A diversidade fenotípica, a variedade de sinais e sintomas nos primeiros anos de vida, muito similares a diversas

doenças, bem como o desconhecimento da patologia por parte dos profissionais, pode contribuir para um diagnóstico tardio. Vale ressaltar que o estado do Maranhão possui apenas uma Geneticista, especialista fundamental no acompanhamento desses indivíduos e seus familiares e que grande parte dos exames laboratoriais coletados que podem auxiliar no diagnóstico são enviados para outros estados.

Protocolos preventivos e estratégias para melhorar ou reduzir os impactos das manifestações bucais, as limitações funcionais e o bem-estar podem ser desenvolvidos em conjunto com pais/responsáveis dos indivíduos com MPS.

CONCLUSÃO

Os resultados do presente estudo podem auxiliar no conhecimento deste grupo de doenças, tendo o cirurgião-dentista como um dos profissionais facilitadores no diagnóstico. Novas pesquisas devem ser realizadas neste sentido. A presença de máoclusão em indivíduos com MPS demonstrou uma relação significativa na qualidade de vida relacionada à saúde bucal desses indivíduos.

REFERÊNCIAS

1. Muenzer J. Overview of the mucopolysaccharidoses. *Rheumatology (Oxford)*. 2011; Dec;50 Suppl 5:v4-12. doi: 10.1093/rheumatology/ker394. PMID: 22210669.
2. Kingman SD, Bodamer OA and Wijburb FA. Epidemiology and diagnosis of lysosomal storage disorders; challenges of screening. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2015; 29,145-157.
3. Neufeld EF, Muenzer J. The Mucopolysaccharidoses. In: Valle D, Beaudet AL, Vogelstein B, Kinzler KW, Antonarakis SE, Ballabio A, et al., editors. *The Online Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease*. New York, NY: McGraw-Hill.2014; 10.1036/ommbid.165.
4. Josahkian JA, Trapp FB, Burin MG, Michelin K, Paula A, Scholz P, Sebastião FM, Bender F, Mari JF, De Brusius-facchin AC, Leistner-segal S & Rojas D. *Updated birth prevalence and relative frequency of mucopolysaccharidoses across Brazilian regions*. *Genetics and Molecular Biology*,2021;2020138, 1-6.
5. Sarmiento DJS et al. Relationship Between Occlusal Features and Enzyme Replacement Therapy in Patients With Mucopolysaccharidoses. *J Oral Maxillofac Surg*. 2017; 76(4):785-792.

6. Rolling I, Clausen N, Nyvad B, Sindet-Pedersen S. Dental findings in three siblings with Morquio's syndrome. *Int J Paediatr Dent.* 1999; v.9, n.3, p219-24.
7. Alpoz AR et al. The oral manifestations of Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis VI): a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; v.101, p.632-637.
8. Kantaputra PN, Kayserili H, Güven Y et al. Oral manifestations of 17 patients affected with mucopolysaccharidosis type VI. *J Inherit Metab Dis.* 2014; 37, 263-268. <https://doi.org/10.1007/s10545-013-9645-8>.
9. Sarmiento DJS, de Carvalho SH, Melo SL, Fonseca FR, Diniz DN, Bento PM, Mesquita Gde Q, de Melo DP. Mucopolysaccharidosis: radiographic findings in a series of 16 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2015 Dec;120(6):e240-6. doi: 10.1016/j.oooo.2015.08.009. Epub 2015 Aug 22. PMID: 26455293.
10. De Almeida-Barros, RQ et al. Evaluation of oral manifestations of patients with mucopolysaccharidosis IV and VI: clinical and imaging study. *Clin Oral Invest.* 2017 <https://doi.org/10.1007/s00784-017-2100-8>.
11. Carneiro NCR, Abreu LG, Milagres RMC, Amaral TMP, Flores-Mir C, Pordeus IA & Borges-Oliveira AC. Dental and maxillomandibular incidental findings in panoramic

- radiography among individuals with mucopolysaccharidosis: A cross-sectional study. *Journal of Applied Oral Science*. 2021; 29, 1-10. <https://doi.org/10.1590/1678-7757-2020-0978>.
12. Antunes LA, Nogueira AP, Castro GF, Ribeiro MG, de Souza IP. Dental findings and oral health status in patients with mucopolysaccharidosis: a case series. *Acta Odontol Scand*. 2013;71:157-67.<https://doi.org/10.3109/00016357.2011.654255>
 13. Wadenya RO, Stout AM, Gupta A, Monge J. Hurler syndrome: a case report of a 5-year follow-up of dental findings after bone marrow transplantation. *Spec Care Dentist*. 2010 Jan-Feb;30(1):14-7. doi: 10.1111/j.1754-4505.2009.00115.x. PMID: 20051069.
 14. Deps TD, Carneiro NCR, Nicolau B, Pordeus IA & Borges-Oliveira AC. *Oral health-related quality of life of young people with mucopolysaccharidosis :a paired cross-sectional study*.2020;1-9<https://doi.org/https://doi.org/10.1590/1807-3107bor-2020.vol34.0109>.
 15. Allen PF. Assessment of oral health related quality of life. *Health Qual Life Outcomes*.2003; v.1. p.40.
 16. Abreu LG et al. Impact of orthodontic treatment on adolescents' quality of life: a longitudinal evaluation of treated and untreated individuals.2018; *Qual Life Res*. v.27, n.8, p. 2019-2026.
 17. Goursand D et al. Measuring parental-caregiver perceptions of child oral health-related quality of life: Psychometric

- properties of the Brazilian version of the P-CPQ. *Braz Dent J.* 2009; v.20, p.169-174.
18. Albites U et al. Parental-caregiver perceptions of child oral healthrelated quality of life (P-CPQ): Psychometric properties for the peruvian spanish language. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.*2014; v.19, p. 220-4.
19. Sonbol HN, Al-Bitar ZB, Shraideh AZ; Al-Omiri MK. Parental-caregiver perception of child oral-health related quality of life following zirconia crown placement and non-restoration of carious primary anterior teeth. *Eur J Paediatr Dent,*2018; v.19, n.1, p.21-28.
20. Goursand D. et al. Development of a short form of the Brazilian Parental-Caregiver Perceptions Questionnaire using exploratory and confirmatory factor analysis. *Qual Life Res,*2013; v.22, p.393-402.
21. Azevedo AC et al. Clinical and biochemical study of 28 patients with mucopolysaccharidosis type VI. *Clin Genet,*2004; v.66, p.208-213.
22. Oliveira AFB, Chaves AMB, Rosenblatt A. The influence of enamel defects on the development of early childhood caries in a population with low socioeconomic status: a longitudinal study. *Caries Res,* 2006; 40, 296-302.
23. Fonseca FR, de Santana Sarmiento DJ, Vasconcelos Medeiros PF, Diniz DN, dos Santos MT. Patients with mucopolysaccharidosis have tendencies towards vertical facial growth. *J Oral Maxillofac Surg,* 2014; 72, 2539-2546.

24. Savitha NS, Saurabh G, Krishnamoorthy SH, Nandan S, Ambili A. Hunter's syndrome: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.*2015; 33, 66-68.
25. Carneiro NCR et al. Oral health of children and adolescents with mucopolysaccharidosis and mother`s Sence of Coherence. *Spec Care Dentist.*2017; XX(X), 1-7.
26. Guimaraes MC, Farias SM, Costa AM, Amorim RF. Maroteaux-Lamy syndrome: orofacial features after treatment by bone marrow transplant. *Oral Health Prev Dent.*2010; v.8, p.139-142.
27. Milgrom P, Riedy CA, Weinstein P, Tanner AC, Manibusan L, Bruss J. Dental caries and its relationship to bacterial infection, hypoplasia, diet, and oral hygiene in 6- to 36-month-old children. *Community dentistry and oral epidemiology.* 2000;28(4):295-306.
28. Vargas-Ferreira F, Zeng J, Thomson WM, Peres MA, Demarco FF. Association between developmental defects of enamel and dental caries in schoolchildren. *Journal of dentistry.* 2014;42(5):540-6.
29. Yamakoshi Y, Hu JCC, Liu S, Sun X, Zhang C, Oida S, Fukae M, Simmer JP. Porcine N acetylgalactosamine 6 sulfatase (GALNS) cDNA sequence and expression in developing teeth. *Connect Tissue Res.* 2002; 43(2-3):167-175.
30. Vieira T, Schwartz I, Munõz V, Pinto L, Steiner C, Ribeiro M, et al. Mucopolysaccharidoses in Brazil: What happens

from birth to biochemical diagnosis?. *Am J Med Genet Part A*. 2008; 146A:1741-1747.

31. OMS: *Levantamentos Básicos em Saúde Bucal*. 21-52 (Santos Livraria, 1999).
32. World Health Organization. *Oral Health Surveys: Basic Methods*. 4th (ed. Geneva, 1997).

Tabela 1 - Caracterização sociodemográficas, P-CPQ e variáveis clínicas segundo os grupos com MPS e sem MPS.

Características	Grupos	
	Com MPS (GE)	Sem MPS (GC)
	N (%) / Média ± DP	N (%) / Média ± DP
Idade	11,5 ± 6,0	11,5 ± 6,0
Sexo		
Feminino	03 (30,0)	03 (30,0)
Masculino	07 (70,0)	07 (70,0)
Raça		
Branca	04 (40,0)	05 (50,0)
Negra	03 (30,0)	02 (20,0)
Parda	03 (30,0)	03 (30,0)
Procedência		
Interior do MA	09 (90,0)	02 (20,0)
São Luís	01 (10,0)	08 (80,0)
Renda Mensal Familiar		
Menos de um	03 (30,0)	01 (10,0)
Um a menos de dois	01 (10,0)	04 (40,0)
Dois a menos de cinco	04 (40,0)	04 (40,0)
Cindo até menos de dez	02 (20,0)	01 (10,0)
Má Oclusão		
Sim	06 (60,0)	04 (40,0)
Não	04 (40,0)	06 (60,0)
Presença de Cárie		
Sim	05 (50,0)	04 (40,0)
Não	05 (50,0)	06 (60,0)
Defeitos de Esmalte		
Sim	06 (60,0)	00 (0,0)
Não	04 (40,0)	10 (100,0)

DP: Desvio padrão

Tabela 2 - Valores da média, desvio padrão e o valor-p do teste de Wilcoxon para pontuação de cada domínio e do escore total, segundo os grupos.

Características	Grupos				Valor-p
	Com MPS (GE)		Sem MPS (GC)		
	Média ± DP	IC	Média ± DP	IC	
Sintomas Oraís	3,7 ± 2,1	2,2 - 5,2	0,8 ± 0,8	0,2 - 1,4	0,002*
Limitação Funcional	9,0 ± 3,3	6,6 - 11,4	0,5 ± 0,5	0,1 - 0,9	0,000*
Bem-estar	4,6 ± 2,9	2,5 - 6,6	0,4 ± 0,7	-0,1 - 0,9	0,001*
Escore Total	17,3 ± 7,4	12,0 - 22,6	1,7 ± 1,4	0,7 - 2,7	0,000*

*Valor-p significante com um nível de significância (α) de 0,05.

Tabela 3 - Associação entre as variáveis do escore P-CPQ, sintomas oral, limitação funcional e bem-estar com as variáveis clínicas investigadas para o grupo com e sem MPS, e o valor- p do teste Mann-whitney.

Variáveis Clínicas	Grupo			
	Com MPS (GE)		Sem MPS (GC)	
	Média ± DP	P-Valor	Média ± DP	Valor-p
Sintomas Oraís				
Má Oclusão				
Sim	4,8 ± 1,6	0,036*	1,2 ± 0,9	0,209
Não	2,0 ± 1,4		0,5 ± 0,5	
Presença de Cárie				
Sim	4,6 ± 2,1	0,279	1,0 ± 0,8	0,568
Não	2,8 ± 1,8		0,7 ± 0,8	
Defeito de Esmalte				
Sim	4,8 ± 1,6	0,036*	-	-
Não	2,0 ± 1,4		0,8 ± 0,8	
Limitação Funcional				
Má Oclusão				
Sim	11,0 ± 2,4	0,012*	0,7 ± 0,5	0,270
Não	6,0 ± 2,0		0,3 ± 0,5	
Presença de Cárie				
Sim	10,6 ± 2,9	0,135	0,7 ± 0,5	0,270
Não	7,4 ± 3,2		0,3 ± 0,5	
Defeito de Esmalte				
Sim	10,2 ± 4,0	0,127	-	-
Não	7,2 ± 0,5		0,5 ± 0,5	
Bem-estar				
Má Oclusão				
Sim	6,3 ± 2,0	0,031*	0,7 ± 1,0	0,292
Não	2,0 ± 1,8		0,2 ± 0,4	
Presença de Cárie				
Sim	6,4 ± 1,8	0,073	0,7 ± 1,0	0,292
Não	2,8 ± 2,7		0,2 ± 0,4	
Defeito de Esmalte				
Sim	5,3 ± 2,9	0,451	-	-
Não	3,5 ± 2,9		0,4 ± 0,7	

DP: Desvio Padrão

*Valor-p significativa com um nível de significância (α) de 0,05.

Observação: No grupo controle não foi possível fazer o teste estatístico com a variável defeito de esmalte, pois, nenhum paciente apresentou esse problema, ou seja, têm apenas a categoria do não.

Legenda de Figuras

Figura 1- Gráfico com distribuição dos indivíduos por tipo de Mucopolissacaridoses (n=10).

Figura 2 - Boxplot das variáveis escore P-CPQ por variáveis clínicas, que foram estatisticamente significantes com o teste de Mann-Whitney (tabela 3).

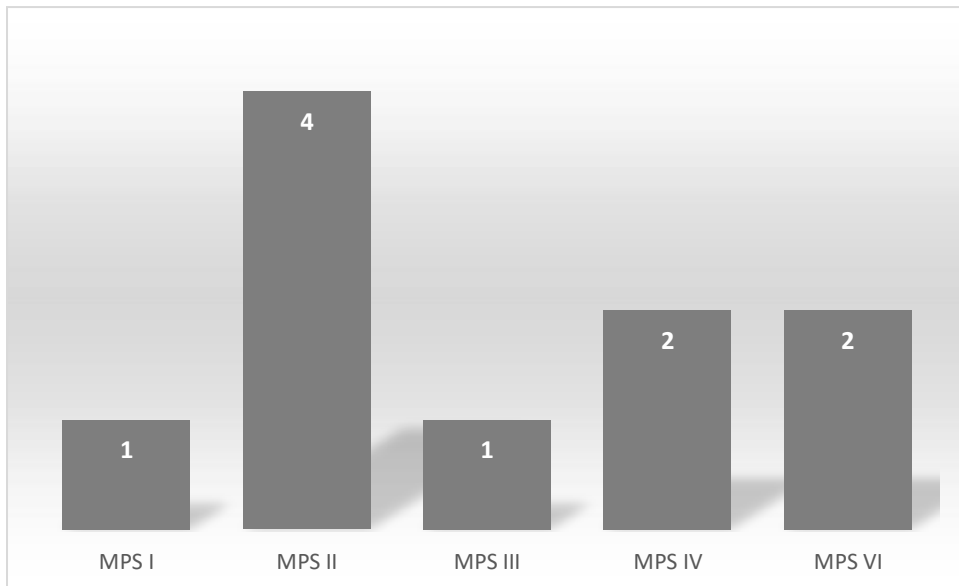


Figura 1- Gráfico com distribuição dos indivíduos por tipo de Mucopolissacaridoses (n=10).

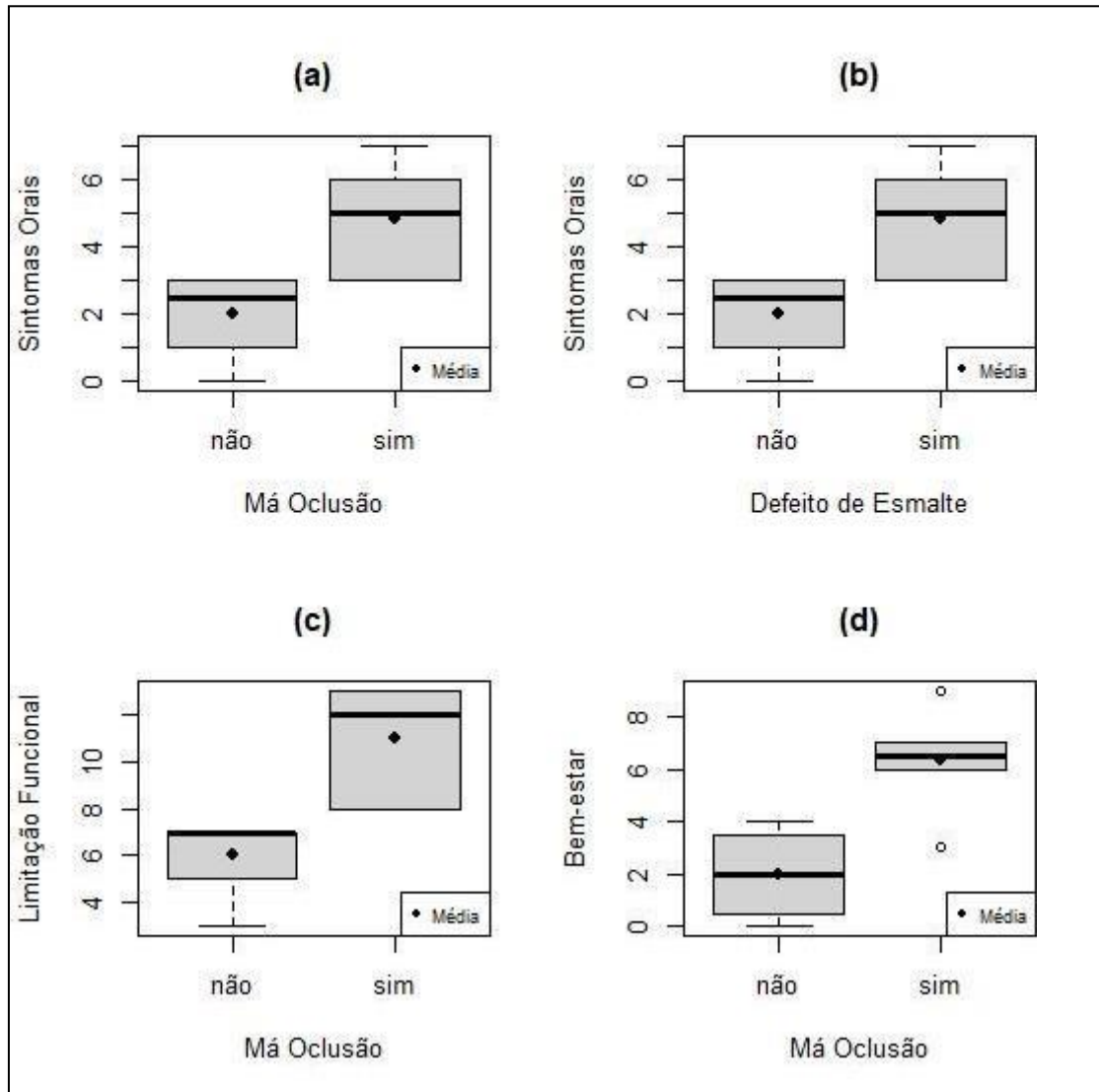


Figura 2 - Boxplot das variáveis escore P-CPQ por variáveis clínicas, que foram estatisticamente significantes com o teste de Mann-Whitney (tabela 3).

ANEXO A- Normas para submissão de artigo na revista *Special Care in Dentistry*

AUTHOR GUIDELINES

Sections

1. Submission
2. Aims and Scope
3. Manuscript Categories and Requirements
4. Preparing Your Submission
5. Editorial Policies and Ethical Considerations
6. Author Licensing
7. Publication Process After Acceptance
8. Post Publication

1. SUBMISSION

Authors should kindly note that submission implies that the content has not been published or submitted for publication elsewhere except as a brief abstract in the proceedings of a scientific meeting or symposium. Once the submission materials have been prepared in accordance with the Author Guidelines, manuscripts should be submitted online at <https://mc.manuscriptcentral.com/scid>

The submission system will prompt authors to use an ORCID iD (a unique author identifier) to help distinguish their work from that of other researchers. For help with submissions, please contact: scdeditorial@wiley.com

By submitting a manuscript to or reviewing for this publication, your name, email address, and affiliation, and other contact details the publication might require, will be used for the regular operations of the publication, including, when necessary, sharing with the publisher (Wiley) and partners for production and publication. The publication and the publisher recognize the importance of protecting the personal information collected from users in the operation of these services, and have practices in place to ensure that steps are taken to maintain the security, integrity, and privacy of the personal data collected and processed. You can learn more at <https://authorservices.wiley.com/statements/data-protection-policy.html>.

2. AIMS AND SCOPE

The mission of *Special Care in Dentistry* is to provide a forum for research findings, case reports, clinical techniques, and scholarly discussion relevant to the oral health and oral health care of patients with special needs. The designation of the patient with

special needs is not limited to hospitalized, disabled or older individuals, but includes all patients with special needs for whom oral health and oral health care are complicated by physical, emotional, financial and/or access factors.

3. MANUSCRIPT CATEGORIES AND REQUIREMENTS

Original Papers - reports of new research findings or conceptual analyses that make a significant contribution to knowledge (3500 word limit).

Review articles - articles of special interest and those entailing an update on any of the topics identified as subjects for this journal will be considered (3500 word limit). Systematic review articles - systematic review is a review of published literature addressing a specific research question. It should include an exhaustive search of the literature to date. The search strategy used should be reported within the paper. The authors should define eligibility criteria for included studies a priori, and describe these. There should be evidence of independent judging of study eligibility, performed by at least two authors, with the degree of agreement between authors described. Data extraction from individual studies should also be performed in duplicate, and there should be evidence that any differences in data extraction were discussed between authors, and resolved.

The reporting of systematic reviews should adhere to the PRISMA statement - (for further information please see section below under ETHICS). Further guidance is also available from the Cochrane organisation's "Reviewer's Handbook" .

Case History Report - case reports should be concise and do not need to be as formally structured as scientific articles. Include a brief introduction presenting a critical literature review and a statement of the clinical implications of the case. The case description should include: personal history of the subject, socioeconomic data, health/medications history, extra-oral and intra-oral examination findings; differential diagnosis; treatment options; final treatment plan. Relevant techniques, results and data obtained should be presented. A brief discussion should reinforce the clinical implications of the case report and discuss any unique findings and insights gained, which makes this patient or patients different from any patients previously reported (2500 word limit; In addition, there is a limit of a total of 4 figures or 4 tables)

Letters to the Editor - are welcomed (1000 word limit).

4. PREPARING YOUR SUBMISSION

Cover Letters

Cover letters are not mandatory; however, they may be supplied at the author's discretion.

Parts of the Manuscript

The manuscript should be submitted in separate files: title page; main text file; figures.

Title Page

The title page should contain:

- i. A short informative containing the major key words. The title should not contain abbreviations (see Wiley's best practice SEO tips);
- ii. A short running title of less than 40 characters;>
- iii. The full names of the authors;
- iv. The author's institutional affiliations where the work was conducted, with a footnote for the author's present address if different from where the work was conducted;
- v. Acknowledgements.;
- vi. Conflict of Interest Statement
- vii. Ethics Statement

Authorship

Please refer to the journal's Authorship policy in the Editorial Policies and Ethical Considerations section for details on author listing eligibility.

Acknowledgements

Contributions from anyone who does not meet the criteria for authorship should be listed, with permission from the contributor, in an Acknowledgments section. Financial and material support should also be mentioned. Thanks to anonymous reviewers are not appropriate.

Conflict of Interest Statement

Authors will be asked to provide a conflict of interest statement during the submission process. For details on what to include in this section, see the 'Conflict of Interest' section in the Editorial Policies and Ethical Considerations section below. Submitting authors should ensure they liaise with all co-authors to confirm agreement with the final statement.

Ethics Statement

Special Care in Dentistry follows ICMJE recommendations on the protection of research participants. When reporting research involving human data, authors should indicate whether the procedures followed have been assessed by the responsible

review committee (institutional and national), or if no formal ethics committee is available, were in accordance with the Declaration of Helsinki. For details on what to include in this section, see the ‘Human Studies and Subjects’ section in the Editorial Policies and Ethical Considerations section below.

Main Text File

As papers are double-blind peer reviewed, the main text file should not include any information that might identify the authors.

The main text file should be presented in the following order:

- i. Title, abstract, and key words;
- ii. Main text;
- iii. References;
- iv. Tables (each table complete with title and footnotes);
- v. Figure legends;
- vi. Appendices (if relevant).

Figures and supporting information should be supplied as separate files.

Abstract

The Abstract should be divided into the following sections: 'Aims', 'Methods and Results', and 'Conclusion'; it should not exceed 200 words.

Keywords

Key words should be selected from Medical Subject Headings (MeSH) to be used for indexing of articles

Main Text

As papers are double-blind peer reviewed, the main text file should not include any information that might identify the authors.

Original Articles and Brief Communications are normally organized with Introduction, Material and Methods, Results and Discussion sections, but authors should consult recent journal issues for acceptable alternative organizations.

The manuscript should be submitted with all material doublespaced, flush left (preferably in Courier typeface), with at least a 1” margin all around. All pages should be systematically numbered. The editor reserves the right to edit manuscripts to fit available space and to ensure conciseness, clarity and stylistic consistency.

References

All references should be numbered consecutively in order of appearance and should be as complete as possible. In text citations should be superscript numbers.

Journal titles are abbreviated; abbreviations may be found in the following: MEDLINE , Index Medicus , or CalTech Library.

Submissions are not required to reflect the precise reference formatting of the journal (use of italics, bold etc.), however it is important that all key elements of each reference are included. Please see below for examples of reference content requirements.

Sample references follow:

Journal article

Wood WG, Eckert GP, Igbavboa U, Muller WE. Statins and neuroprotection: a prescription to move the field forward. *Ann N Y Acad Sci* 2010; 1199:69-76.

Book

Hoppert, M. *Microscopic techniques in biotechnology*. Weinheim: Wiley-VCH; 2003.

Electronic Material

Cancer-Pain.org [homepage on the internet]. New York: Association of Cancer Online Resources, Inc.; c2000-01 [Cited 2015 May 11]. Available from: <http://www.cancer-pain.org/>.

Tables

Tables should be self-contained and complement, not duplicate, information contained in the text. They should be supplied as editable files, not pasted as images. Legends should be concise but comprehensive - the table, legend, and footnotes must be understandable without reference to the text. All abbreviations must be defined in footnotes. Footnote symbols: † , ‡ , § , ¶ , should be used (in that order) and * , ** , *** should be reserved for P-values. Statistical measures such as SD or SEM should be identified in the headings.

Figure Legends

Legends should be concise but comprehensive - the figure and its legend must be understandable without reference to the text. Include definitions of any symbols used and define/explain all abbreviations and units of measurement.

Figures

Although authors are encouraged to send the highest-quality figures possible, for peer-review purposes, a wide variety of formats, sizes, and resolutions are accepted. Click [here](#) for the basic figure requirements for figures submitted with manuscripts for initial peer review, as well as the more detailed post-acceptance figure requirements.

Figures submitted in color will be reproduced in color online free of charge.

Additional Files

Appendices

Appendices will be published after the references. For submission they should be supplied as separate files but referred to in the text.

Supporting Information


Supporting information is information that is not essential to the article, but provides greater depth and background. It is hosted online and appears without editing or typesetting. It may include tables, figures, videos, datasets, etc. Click here for Wiley's FAQs on supporting information.

Note: if data, scripts, or other artefacts used to generate the analyses presented in the paper are available via a publicly available data repository, authors should include a reference to the location of the material within their paper.

Wiley Author Resources

Manuscript Preparation Tips: Wiley has a range of resources for authors preparing manuscripts for submission available here. In particular, authors may benefit from referring to Wiley's best practice tips on Writing for Search Engine Optimization. Editing, Translation, and Formatting Support: Wiley Editing Services can greatly improve the chances of a manuscript being accepted. Offering expert help in English language editing, translation, manuscript formatting, and figure preparation, Wiley Editing Services ensures that the manuscript is ready for submission.

ANEXO B – Parecer da Comissão Científica do HU-UFMA

		UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GERÊNCIA DE ENSINO E PESQUISA COMISSÃO CIENTÍFICA – COMIC	
Financiamento		Finalidade do projeto	
<input checked="" type="checkbox"/> Recurso Próprio <input type="checkbox"/> Fomento Público Nacional (FAPEMA/CNPQ/MS) <input type="checkbox"/> Fomento Público Internacional <input type="checkbox"/> Fomento Privado Nacional/ Ind. Farmacêutica <input type="checkbox"/> Fomento Privado Internacional /Ind. Farmacêutica		<input type="checkbox"/> Dep. Acadêmico <input type="checkbox"/> Graduação <input type="checkbox"/> Especialização <input type="checkbox"/> Mestrado <input type="checkbox"/> Doutorado <input type="checkbox"/> Coparticipante <input type="checkbox"/> Multicêntrico <input type="checkbox"/> Iniciação Científica <input type="checkbox"/> Res. Buco Maxilo <input type="checkbox"/> Res. Médica <input type="checkbox"/> Res. Mult. <input type="checkbox"/> Res. Enf. Obstétrica <input checked="" type="checkbox"/> Serviço/HU-UFMA	
		Nº do Protocolo: 23523.042056/202090 Data de Entrada: 25/11/2020 Nº do Parecer: 02/2021 Parecer: APROVADO	
I - IDENTIFICAÇÃO:			
Título: QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE BUCAL DE INDIVÍDUOS COM MUCOPOLISSACARIDOSES			
Pesquisador Responsável: PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES			
Maior Titulação: MESTRADO			
Equipe Executora: PATRÍCIA LUCIANA SERRA NUNES			
Unidade onde será realizado: <input type="checkbox"/> HUPD <input checked="" type="checkbox"/> HUMI <input type="checkbox"/> CEPEC <input type="checkbox"/> Biobanco <input type="checkbox"/> Anexos			
Setor de realização: SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO MATERNO INFANTIL (HUMI)			
Cooperação estrangeira: <input type="checkbox"/> Sim <input checked="" type="checkbox"/> Não			
II - OBJETIVOS			
- Geral:			
<input checked="" type="checkbox"/> Comparar a percepção dos pais/responsáveis de crianças/adolescentes com mucopolissacaridoses (MPS) e sem MPS com relação à Qualidade de Vida Relacionada à Saúde Bucal (QVRS) desses indivíduos.			
- Específicos:			
<input checked="" type="checkbox"/> Classificar a qualidade de higiene bucal de crianças/adolescentes com MPS e sem MPS;			
<input checked="" type="checkbox"/> Comparar a experiência de cárie dentária de crianças e adolescentes com MPS e sem MPS;			
<input checked="" type="checkbox"/> Identificar defeitos de desenvolvimento do esmalte dentário em crianças/adolescentes com e sem MPS.			
III – CRONOGRAMA: Início da coleta: Fevereiro/2021 Final do estudo: Abril/2021			
IV - NÚMERO ESTIMADO DA AMOSTRA: 08 (amostra por conveniência)			
V - RESUMO DO PROJETO: Trata-se de um estudo que objetiva comparar a percepção dos pais/responsáveis de indivíduos com mucopolissacaridoses e sem mucopolissacaridoses sobre a qualidade			

ANEXO C – Parecer do CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE BUCAL DE INDIVÍDUOS COM MUCOPOLISSACARIDOSES

Pesquisador: PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 42633721.0.0000.5086

Instituição Proponente: Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão/HU/UFMA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 4.679.598

Apresentação do Projeto:

As informações elencadas nos campos "Apresentação do Projeto", "Objetivo da Pesquisa" e "Avaliação dos Riscos e Benefícios" foram retiradas do arquivo Informações Básicas da Pesquisa (PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1685604.pdf. Datado de 25/03/2021).

Introdução

As Mucopolissacaridoses (MPS) constituem um grupo heterogêneo de doenças metabólicas hereditárias raras, de caráter crônico, progressivo e sistêmico. Resultam da deficiência ou falta de enzimas lisossomais responsáveis pela degradação dos Glicosaminoglicanos (GAG), anteriormente conhecidos como mucopolissacarídeos e que deram nome a doença (PEREIRA; GAREBELINI; PALAZZO, 2011; KINGMA; BODAMER, 2015). No período de 2004 e 2011, um estudo desenvolvido no Laboratório de Referência de Erros Inatos do Metabolismo do Serviço de Genética Médica do Hospital das Clínicas, em Porto Alegre, que é um centro de referência internacional para diagnóstico de MPS, identificou 508 novos casos de MPS no Brasil, sendo as MPS I, II e VI as mais prevalentes (MPS I: 92, MPS II: 160, VI: 118) (FEDERHEN et al., 2015). O diagnóstico da MPS acontece através da análise de GAG aumentados na urina, que vão servir de direcionamento para investigação da doença, sendo que testes de atividade enzimática devem ser utilizados para a confirmação do diagnóstico de MPS (MUENZER, 2011). Existem sete tipos de MPS atualmente descritas, que são classificadas de acordo com o tipo de enzima deficiente na célula. A

Endereço: Rua Barão de Itapary nº 227

Bairro: CENTRO

CEP: 65.020-070

UF: MA

Município: SAO LUIS

Telefone: (98)2109-1250

E-mail: cep@huufma.br



Continuação do Parecer: 4.679.598

/ Brochura Investigador	PROJETOCEPFINAL.pdf	20:04:50	SERRA NUNES	Aceito
Cronograma	CRONOGRAMACEP.pdf	25/03/2021 20:01:57	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLENOVOCEP.pdf	25/03/2021 19:58:13	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	CARTAREPOSTA_CEP.pdf	25/03/2021 19:56:25	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Folha de Rosto	FOLHADEROSTOQVRSB.pdf	04/01/2021 12:31:30	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	lattes.pdf	30/12/2020 12:15:44	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	imagemevoz.pdf	30/12/2020 12:13:50	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	financeiro.pdf	30/12/2020 12:12:37	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	dados.pdf	30/12/2020 12:11:56	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	creditospublicacao.pdf	30/12/2020 12:11:31	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	anuenciacoleta.pdf	30/12/2020 12:10:19	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	anuciaped.pdf	30/12/2020 12:09:40	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito
Outros	COMIC.pdf	30/12/2020 12:09:03	PATRICIA LUCIANA SERRA NUNES	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SAO LUIS, 29 de Abril de 2021

Assinado por:

Rita da Graça Carvalho Frazão Corrêa
(Coordenador(a))

Endereço: Rua Barão de Itapary nº 227
Bairro: CENTRO CEP: 65.020-070
UF: MA Município: SAO LUIS
Telefone: (98)2109-1250 E-mail: cep@huufma.br

ANEXO D – Questionário P-CPQ versão simplificada

INSTRUÇÕES

1. Este questionário trata dos efeitos das condições bucais no bem-estar diário de sua criança. Estamos interessados em qualquer condição que envolva os dentes, lábios, boca e maxilares. Por favor, responda a todas as perguntas.
2. Leia cada questão cuidadosamente e pense nas experiências de sua criança nos últimos 3 meses quando for respondê-las.
3. Para responder à pergunta, por favor, coloque um X no espaço para resposta.
4. Por favor, marque a resposta que melhor descreva a experiência de sua criança.

Se a pergunta não se aplicar a sua criança, por favor, responda “nunca”.

Exemplo: Com que frequência sua criança teve dificuldades para prestar atenção na sala de aula? Se sua criança teve dificuldades para prestar atenção à aula, na escola, devido a problemas com seus dentes, lábios, boca ou maxilares, escolha a resposta apropriada. Se isto aconteceu por outro motivo, escolha “nunca”.

- () Nunca
- () Uma ou duas vezes
- () Algumas vezes
- () Frequentemente
- () Todos os dias ou quase todos os dias
- () Não sei

5. Por favor, não converse sobre as perguntas com sua criança, pois neste questionário nós estamos interessados apenas na opinião dos pais/responsável.

Data: _____/_____/_____

TEMPO: _____

SEÇÃO 1: AS PERGUNTAS SEGUINTE TRATAM DOS SINTOMAS E DESCONFORTOS QUE SEU FILHO PODE APRESENTAR DEVIDO ÀS CONDIÇÕES DE SEUS DENTES, LÁBIOS, BOCA E MAXILARES.

Nos últimos 3 meses, com que frequência SEU FILHO teve:

1. Dor nos dentes, lábios, maxilares ou boca?

0() Nunca

3() Frequentemente

1() Uma ou duas vezes

4() Todos os dias ou quase todos os dias

2() Algumas vezes

5() Não sei

2. Gengivas sangrantes?

0() Nunca

3() Frequentemente

1() Uma ou duas vezes

4() Todos os dias ou quase todos os dias

2() Algumas vezes

5() Não sei

3. Feridas na boca?

0() Nunca

3() Frequentemente

1() Uma ou duas vezes

4() Todos os dias ou quase todos os dias

2() Algumas vezes

5() Não sei

4. Dificuldade para morder ou mastigar alimentos como maçãs, espiga de milho ou carne?

0() Nunca

3() Frequentemente

1() Uma ou duas vezes

4() Todos os dias ou quase todos os dias

2() Algumas vezes

5() Não sei

Nos últimos 3 meses, por causa dos seus dentes, lábios, boca e maxilares, com que frequência seu filho:

5. Respirou pela boca?

0() Nunca

3() Frequentemente

1() Uma ou duas vezes

4() Todos os dias ou quase todos os dias

2() Algumas vezes

5() Não sei

6. Teve problemas para dormir?

0() Nunca

3() Frequentemente

1() Uma ou duas vezes

4() Todos os dias ou quase todos os dias

2() Algumas vezes

5() Não sei

7. Teve dificuldades para beber ou comer alimentos quentes ou frios?

0() Nunca

1() Uma ou duas vezes

2() Algumas vezes

3() Frequentemente

4() Todos os dias ou quase todos os dias

5() Não sei

SEÇÃO 2: AS PERGUNTAS SEGUINTE TRATAM DOS EFEITOS QUE AS CONDIÇÕES DOS DENTES, LÁBIOS, BOCA E MAXILARES DE SEU FILHO PODEM TER SOBRE OS SEUS SENTIMENTOS E AS SUAS ATIVIDADES DIÁRIAS.

Nos últimos 3 meses, por causa dos dentes, lábios, boca e maxilares, com que frequência seu filho esteve:

8. Irritado ou frustrado?

0() Nunca

3() Frequentemente

1() Uma ou duas vezes

4() Todos os dias ou quase todos os dias

2() Algumas vezes

5() Não sei

Nos últimos 3 meses, por causa dos dentes, lábios, boca e maxilares, com que frequência seu filho:

9. Agiu de modo tímido, constrangido ou com vergonha?

0() Nunca

3() Frequentemente

1() Uma ou duas vezes

4() Todos os dias ou quase todos os dias

2() Algumas vezes

5() Não sei

10. Ficou preocupado por achar que a aparência dele não é tão boa como a das outras pessoas?

0()Nunca

1()Uma ou duas vezes

2()Algumas vezes

3()Frequentemente

4()Todos os dias ou quase todos os dias

5()Não sei

11. Não quis falar ou ler em voz alta em sala de aula?

0()Nunca

1()Uma ou duas vezes

2()Algumas vezes

3()Frequentemente

4()Todos os dias ou quase todos os dias

5()Não sei

12. Evitou sorrir ou dar risada na companhia de outras crianças?

0()Nunca

1()Uma ou duas vezes

2()Algumas vezes

3()Frequentemente

4()Todos os dias ou quase todos os dias

5()Não sei

13. Foi alvo de brincadeiras ou apelidos por parte de outras crianças?

0()Nunca

1()Uma ou duas vezes

2()Algumas vezes

3()Frequentemente

4()Todos os dias ou quase todos os dias

5()Não sei

ANEXO E

Critérios para avaliação da cárie dentária, segundo a OMS (1999):

- ✓ Hígido: não há evidências clínicas de cárie tratada ou não;
- ✓ Cariado: presença de lesão em fóssula, fissura ou em superfície lisa, com cavidade inconfundível, esmalte socavado e assoalho ou parede detectavelmente amolecida.
- ✓ Restaurado sem cárie: existência de uma ou mais restaurações permanentes e não existe cárie em nenhum ponto do dente;
- ✓ Restaurado com cárie: presença de uma ou mais restaurações permanentes e uma ou mais áreas estão com cárie;
- ✓ Dente ausente devido à cárie: dentes decíduos ou permanentes que tiveram que ser extraídos devido à cárie;
- ✓ Dente perdido por outras razões. Ausência se deve a razões ortodônticas, periodontais, traumáticas ou congênitas.
- ✓ Dente não erupcionado. Quando o dente permanente ainda não irrompeu.
- ✓ Selante. Há um selante de fissura ou a fissura oclusal foi alargada para receber um compósito.
- ✓ Resto radicular. Quando a coroa está completamente destruída pela cárie, restando apenas a raiz.
- ✓ Trauma (Fratura). Parte da superfície coronária foi perdida em consequência de trauma e não há evidência de cárie. Restaurações decorrentes de fratura coronária devem ser registradas como Trauma.
- ✓ Dente excluído. Aplicado a qualquer dente permanente que não possa ser examinado (bandas ortodônticas, hipoplasias severas etc.).

OMS: Levantamentos Básicos em Saúde Bucal. 4ª ed. São Paulo: Santos Livraria Editora, 1999. cap. 5, p.21-52.

Critérios para avaliação de defeitos do esmalte, segundo a OMS (1997):

Opacidades/hipoplasias do esmalte

Para avaliar os defeitos de esmalte será usado o índice de Defeitos de Desenvolvimento do Esmalte modificado (DDE modificado) As anormalidades do esmalte são classificadas com base em sua aparência. Elas variam em extensão e profundidade. Os códigos e critérios utilizados são:

0 – Normal;

1 - Opacidade demarcada. Quando, em um esmalte de espessura normal e com uma superfície intacta, observa-se uma alteração na translucidez, em graus variáveis. Possui um limite claro e distinguível do esmalte normal adjacente e pode ser de cor branca, creme, amarela ou marron;

2 - Opacidade difusa. Tipo de anormalidade que também envolve uma alteração na translucidez do esmalte, em graus variáveis e de cor branca. Não há um limite claro entre o esmalte normal adjacente e a opacidade, a qual pode se apresentar de forma linear ou como manchas esparsas ou ainda tendo uma distribuição confluyente;

3 - Hipoplasia. É um tipo de defeito que está associado a uma redução localizada da espessura do esmalte. Pode ocorrer nas seguintes formas: (a) fóssulas - simples ou múltiplas, rasas ou profundas, dispersas ou arranjadas em linhas horizontais que atravessam a superfície do dente; (b) ranhuras - simples ou múltiplas, estreitas ou largas (no máximo 2 mm); ou (c) ausência parcial ou total de esmalte sobre uma área considerável de dentina. O esmalte afetado pode ser translúcido ou opaco.

4 - Outros defeitos;

5 - Opacidades difusa e demarcada;

6 - Opacidade demarcada e hipoplasia;

7 - Opacidade difusa e hipoplasia;

8 - Todas os três defeitos;

9 - Sem registro.

Exame clínico. Dez dentes-índices devem ser examinados somente nas superfícies vestibulares e codificados. Se algum dente-índice estiver ausente, a (s) casela (s) correspondente (s) deve (m) ficar em branco.



As superfícies vestibulares, ou seja, da borda incisal ou ponta cuspídica até a gengiva, e da borda mesial até a distal, devem ser inspecionadas visualmente para a detecção de defeitos e, se houver alguma dúvida, no caso de fissuras hipoplásicas, por exemplo, estas devem ser checadas com a sonda periodontal para confirmação de diagnóstico. O dente deve estar úmido ao ser examinado e resíduos grosseiros de placa ou restos alimentares devem ser removidos.

Algumas áreas específicas de interesse na diferenciação entre opacidades de esmalte e outras mudanças podem ser citadas: (a) mancha branca de cárie; e (b) cristas esbranquiçadas em cúspides e margens de molares e pré-molares e, ocasionalmente, de incisivos laterais.

Se houver alguma dúvida com relação à presença de anormalidade, a superfície dentária deve ser codificada como "normal" (código 0). Da mesma forma, uma superfície dentária com uma única anormalidade com menos de 1 mm de diâmetro, deve ser codificada como "0". Alguma anormalidade que não possa ser classificada prontamente em um dos três tipos básicos deve ser codificada como "outros defeitos" (código 4). Um dente deve ser considerado como presente quando qualquer parte já irrompeu à cavidade bucal e alguma anormalidade presente na porção erupcionada possa ser registrada. Se mais de dois terços da superfície dentária estiver restaurada, com cárie extensa ou fraturada, o dente não deve ser examinado (código 9).

World Health Organization. Oral Health Surveys: Basic Methods. 4th ed. Geneva, 1997.

Critérios para exame oclusal

Os critérios de diagnóstico oclusal foram considerados com base nos estudos de Oliveira et al. (2008) e World Health Organization-WHO (2013); DEPS et al. (2020).

Foram avaliadas alterações de trespasse horizontal/ sobressaliência/ overjet (aumentado, diminuído, negativo/mordida cruzada anterior), alterações de trespasse vertical/ sobremordida/ overbite (aumentado/mordida profunda, diminuído, negativo, topo a topo) e presença de mordida cruzada posterior. Quando pelo menos uma condição foi diagnosticada, o sujeito foi classificado como apresentando um problema oclusal resultante de uma variação de oclusão vertical ou transversal

Para a obtenção das medidas do overjet e overbite foi utilizada a sonda IPC. As medidas até 3mm foram consideradas normais.

Overjet

- Aumentado:

Borda incisal do incisivo superior mais proeminente em direção à face vestibular do correspondente incisivo inferior (mais de 3 mm) (overjet excessivo).

- Mordida cruzada anterior:

Incisivos inferiores na frente dos incisivos superiores (sobressaliência negativa, sobremordida ausente)

- Negativo:

Mordida aberta anterior, mordida de topo a topo ou ausência de dentes anteriores

Overbite

- Aumentado/profundo:

Os dentes superiores cobrem mais de 3 mm da superfície vestibular dos dentes inferiores (sobremordida excessiva)

- Mordida aberta anterior:

Nenhum contato entre os dentes anteriores superiores e inferiores (sobressaliência ausente)

- Mordida topo a topo:

As superfícies incisais dos dentes superiores tocam as superfícies incisais dos dentes inferiores (sem sobremordida)

- Negativo:

Mordida cruzada anterior ou ausência de dentes anteriores.

Mordida cruzada posterior:

Os dentes posteriores do arco superior são deslocados para a região palatina em relação aos dentes inferiores tanto unilateralmente quanto bilateralmente.

Apêndice A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – TCLE

Baseado nas exigências descritas na Resolução CNS 466/12

Prezado (a) Senhor (a)

Você está sendo convidado (a) para participar desta pesquisa sobre “Qualidade de vida relacionada à saúde bucal de indivíduos com Mucopolissacaridoses” que está sendo desenvolvida pela pesquisadora Patrícia Luciana Serra Nunes.

O objetivo do presente estudo é comparar a percepção dos pais/responsáveis de crianças/adolescentes com Mucopolissacaridose e sem Mucopolissacaridose com relação à qualidade de vida relacionada à saúde bucal desses indivíduos. Essa pesquisa pretende dar visibilidade às demandas relacionadas a saúde bucal e assim subsidiar ações em saúde voltadas especificamente a este público.

Solicitamos a sua colaboração voluntária para participar do preenchimento de um questionário com dados relativos as condições sociodemográficas: idade, sexo, escolaridade, habitação, renda familiar e também sobre a história odontológica da criança/adolescente. Em seguida, um exame clínico odontológico da criança/adolescente será realizado.

Os riscos do estudo estão relacionados ao vazamento dos dados que constam no questionário e alguma eventual perda dos dados fornecidos. Com a finalidade de minimizar tais riscos, as perguntas serão feitas em local reservado e o entrevistado terá liberdade para não responder questões que possam achar constrangedoras. Além disso, todos os dados serão devidamente arquivados sob responsabilidade da pesquisadora responsável pelo estudo.

O exame dos dentes será realizado com um espelho clínico, sonda, algodão (todos esterilizados). A dentista usará luvas descartáveis, avental, gorro e máscara descartável. Este é um simples exame, mas pode gerar algum desconforto, principalmente nos casos de alguns pacientes com Mucopolissacaridoses que apresentarem limitação de abertura bucal, sendo que a profissional estará atenta aos sinais verbais e não verbais de desconforto. O benefício imediato será a avaliação da condição bucal por um profissional capacitado e de higiene bucal individualizada após exame da criança/adolescente, além do acompanhamento odontológico pela profissional responsável pela pesquisa de forma sistemática (reavaliações semestrais, 2x por ano), que realizará os tratamentos odontológicos necessários ou encaminhará para especialistas, caso haja indicação, contribuindo assim para promoção da saúde bucal das crianças/adolescentes.

Requisitamos também, através deste termo, sua autorização para apresentar os resultados deste estudo em eventos da área de saúde e publicar em revista científica nacional e/ou internacional. Por ocasião da publicação dos resultados, seu

nome será mantido em sigilo absoluto. Esclarecemos que sua participação no estudo é voluntária e, portanto, o(a) senhor(a) não é obrigado(a) a fornecer as informações e/ou colaborar com as atividades solicitadas pelo (s) Pesquisador(es). Caso decida não participar do estudo, ou resolver a qualquer momento desistir do mesmo, não sofrerá nenhum dano, nem haverá modificação na assistência que vem recebendo na Instituição.

Os pesquisadores estarão a sua disposição para qualquer esclarecimento que considere necessário em qualquer etapa da pesquisa. Os participantes do estudo serão acompanhados pelo período integral constante no cronograma da pesquisa pelos pesquisadores. A participação no estudo não acarretará custos para você e não será disponível nenhuma compensação financeira adicional em caso de haver gastos de tempo, transporte, alimentação, etc. Se você tiver que comparecer a instituição somente para realizar procedimentos referentes a esta pesquisa, os pesquisadores irão garantir o ressarcimento dos seus gastos com transporte e alimentação. No caso você sofrer algum dano decorrente dessa pesquisa, todos os custos e eventuais indenizações serão arcados integralmente pelos pesquisadores responsáveis.

Você receberá uma via idêntica deste documento assinada pelos pesquisadores do estudo. O Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão é um colegiado com a finalidade de analisar projetos e protocolos de pesquisa e garantir a manutenção dos aspectos éticos da pesquisa. O CEP-HUUFMA encontra-se à disposição para eventuais esclarecimentos éticos e outras providências que se façam necessárias (Endereço: Unidade Presidente Dutra, Rua Barão de Itapary, nº 227, Centro, São Luís - MA. CEP: 65020-070, Telefone 2109 1250, email: cep@huufma.br).

Autorizações e assinaturas

Eu, _____” autorizo, voluntariamente, a minha participação nesta pesquisa.” Declaro que li e entendi todo o conteúdo deste documento.

NOME	
ASSINATURA	
TELEFONE	

Investigador que obteve o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

NOME	PATRÍCIA LUCIANA SERRA NUNES
ASSINATURA	
TELEFONE PARA CONTATO (HORÁRIO COMERCIAL E/OU EMERGENCIAL)	(98) 98717 3460

Observações:

1 - Todas as páginas do TCLE deverão ser rubricadas pelo participante do estudo e/ou seu representante legal e pelo pesquisador que conduziu a autorização do TCLE.

Apêndice B

TERMO DE ASSENTIMENTO (6 A 14 ANOS DE IDADE)

Você está sendo convidado para participar da pesquisa “Qualidade de vida relacionada à saúde bucal de indivíduos com mucopolissacaridoses”. É um nome difícil, mas é para descobrir como está a saúde da sua boca. Seus pais ou responsáveis permitiram que você participasse desta pesquisa, mas se você não quiser participar da pesquisa não tem problema. Vai ser assim:

1- Você sentará na cadeira, abrirá a boca para o dentista contar quantos dentes você tem e ver se existe sujeira grudada neles ou se tem algum dente com cárie (mancha ou furado).



2 - Depois o dentista vai orientar como deve escovar os dentes e, se for preciso, vai fazer uma limpeza com escova e pasta de dente.



Se durante o momento que o dentista estiver vendo sua boca alguma coisa incomodar, você pode falar para o dentista ou se você não quiser falar para o dentista fale com seus pais, que eles irão explicar para o dentista e ninguém ficará bravo com você.

Agora que você já sabe o que vamos fazer, faça um círculo no rosto feliz se quiser participar e se não quiser participar, faça um círculo no rosto triste.



São Luís, MA, _____ de _____ de _____.

Nome do PARTICIPANTE da pesquisa

Patrícia Luciana Serra Nunes
Cirurgiã-dentista, CRO-MA 2368
Pesquisadora
Telefone: (98) 987173460

Apêndice C

Questionário

1. Nome: _____

2. Endereço: _____

3. Dia, mês e ano de nascimento: ____/____/____

4. Idade em anos/meses: _____

5. Sexo: () masculino () feminino

6. Raça: () branca () parda () preta () amarela () indígena

7. Quantas pessoas moram em sua casa?

8. Nível de instrução da mãe:

() Analfabeto; () Ensino fundamental incompleto até o 5º ano; () Ensino fundamental incompleto após o 5º ano; () Ensino fundamental completo; () Ensino médio incompleto (antes do 3º ano); () Ensino médio completo; () Ensino superior incompleto; () Ensino superior completo; () Pós-graduação

9. Qual é a renda mensal do grupo familiar?

() menos de um salário mínimo; () de um a menos de dois salários mínimos; () de dois a menos de cinco salários mínimos; () de cinco a menos de dez salários mínimos; () acima de quinze salários mínimos

10. Quantas pessoas, incluindo você próprio, vivem da renda mensal familiar?

() Uma; () duas ou três; () quatro ou cinco; () seis ou sete; () oito ou nove; () dez ou mais

SOBRE A CRIANÇA/ADOLESCENTE

11. Já fez tratamento dentário? () Sim () Não () Nunca fez.

12. Concluiu o tratamento? () Sim () Não

13. Ele relata está com dor de dente? () Não () Sim

14. Já teve dor de dente? () Não () Sim () Não me lembro

15. Nos últimos 3 meses, teve dor de dente? () Não () Sim () Não me lembro

16. Como classifica a saúde bucal da criança/adolescente? () 0- Ótima; () 1- Boa; () 2- Regular; () 3-Ruim; () 4- Péssima.

Apêndice D

FICHA DE AVALIAÇÃO ODONTOLÓGICA*

Data: _____

NOME: _____

Classificação dos dentes

		55	54	53	52	51		61	62	63	64	65		
17	16	15	14	13	12	11		21	22	23	24	25	26	27
47	46	45	44	43	42	41		31	32	33	34	35	36	37
		85	84	83	82	81		71	72	73	74	75		

HÍGIDO (H) ____

RESTAURADO (R) ____

EXTRAÍDO (E) ____

RESTAURAÇÃO ausente (Ra) ____

CÁRIE cavitada (C) ____

AUSENTE (A) ____

RESTO radicular (Rr) ____

Cárie dentária

() Presente

() Ausente

DEFEITOS DE DESENVOLVIMENTO DO ESMALTE

0 () PRESENTE

1 () AUSENTE

0 () DECÍDUO

1 () PERMANENTE

DENTE (S):

1 () OPACIDADE DEMARCADA

2 () OPACIDADE DIFUSA

3 () HIPOPLASIA

4 () OUTROS DEFEITOS

5 () OPACIDADE DEMARCADA E DIFUSA

6 () OPACIDADE DEMARCADA E HIPOPLASIA

7 () OPACIDADE DIFUSA E HIPOPLASIA

8 () TODOS OS TRÊS

9 () SEM REGISTRO

EXAME OCLUSAL

5) Apinhamento dentário	0 () Presente dentes: _____	2 () Ausente			
6) Overjet / Sobressaliência	0 () Normal	1() Aumentado	2() Mordida <u>CRUZADA</u> ant.	3() Ausente	
7) Overbite / Sobremordida	0 () Normal	1 () Aumentado -mordida profunda-	2() Mordida <u>ABERTA</u> ant.	3() Ausente	4 () Topo
8) Mordida cruzada posterior	0() Presente	__ Unilateral	__ Bilateral	1 () Ausente	

RESULTADO FINAL**Má oclusão**

0 () Presente 1 () Ausente

*Adaptada da tese de doutorado de DEPS, Tahyná Duda (2020)