

Mucopolissacaridose tipo I: perfil sistêmico e conduta odontológica do hospital de pediatria da Universidade Federal do Rio Grande do Norte

Mucopolysaccharidosis type I: Profile of the systemic and conduct dental hospital of pediatrics at the Federal University of Rio Grande do Norte

Ana Glaucia de Oliveira Macedo¹
Glauber Victor Cabral Morais¹
Filipe da Silva Leite²
Delane Maria Rêgo³
Sally de França Lacerda-Pinheiro⁴

RESUMO

A mucopolissacaridose tipo I é uma doença genética rara, herdada de forma autossômica recessiva, caracterizada pela deficiência de uma enzima lisossomal α L iduronidase, responsável pela degradação dos glicosaminoglicanos (heparan sulfato dermatan sulfato). Esta deficiência leva ao acúmulo progressivo desses mucopolissacarídeos parcialmente degradados em vários tecidos, implicando em complicações sistêmicas diversas que incluem disfunções de múltiplos órgãos, rigidez articulares, disostoses, doença neurodegenerativa progressiva, bem como manifestações orais como hiperplasia gengival, macroglossia, retardo na erupção dentária e impação dentária. Buscou-se através de uma revisão de literatura relacionar os achados sistêmicos da mucopolissacaridose I e suas implicações na clínica odontológica, objetivando a criação de um protocolo de atendimento para a implementação de um serviço odontológico aos pacientes portadores da doença tratados no Hospital de Pediatria da Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Utilizou-se as bases de dados MEDLINE, PUBMED e SCIENCE DIRECT, aplicando-se à pesquisa os termos "Mucopolysaccharidosis I", "oral manifestations", "special needs patients" para artigos publicados até 2010. O tratamento para estes pacientes requer uma abordagem multidisciplinar cabendo ao Cirurgião Dentista estar apto ao reconhecimento da sintomatologia sistêmica a fim de elaborar um plano de tratamento adequado, tendo consciência dos limites e desafios na conduta odontológica propriamente dita.

Palavras-chave: Mucopolissacaridose I; Manifestações Bucais; Pediatria

ABSTRACT

The mucopolysaccharidosis type I is a rare genetic disease inherited as an autosomal recessive skin characterized a lysosomal enzyme deficiency α L iduronidase, which is responsible for the degradation of glycosaminoglycans (heparan sulfate dermatan sulfate). This deficiency leads to progressive accumulation of partially degraded mucopolysaccharides in various tissues, resulting in various systemic complications including multiple organ dysfunction, stiffness, dysostoses, progressive neurodegenerative disease, as well as oral manifestations of gingival hyperplasia, macroglossia, and delayed tooth eruption tooth impaction. Was sought through a review of the literature relating the findings of systemic mucopolysaccharidosis I and implications in dental practice, aiming at the creation of a care protocol for the implementation of a dental service to patients with the disease treated at University Hospital of Pediatrics Federal do Rio Grande do Norte. We used the databases MEDLINE, PubMed and Science Direct, applying the search terms "Mucopolysaccharidosis I", "oral manifestations," "Special Needs Patients" for articles published up to 2010. Treatment for these patients requires a multidisciplinary approach to the fitting DDS be able to recognize the systemic symptoms in order to develop an appropriate treatment plan, knowing the limits and challenges in dental practice itself.

Keywords: Mucopolysaccharidosis type I; Oral manifestations; Pediatric

1 - Aluna e Bolsista de Pesquisa (PROPESQ) do Curso de Graduação em Odontologia pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, Brasil.

2 - Aluno da Residência Integrada Multiprofissional- Área Saúde da Criança da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, Brasil.

3 - Professora Associada do Departamento de Odontologia da UFRN, Natal, Brasil.

4 - Professora Adjunta do Departamento de Odontologia da UFRN, Natal, Brasil.

Correspondência:

Sally de França Lacerda-Pinheiro
E-mail: sallylacerda@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A Mucopolissacaridose do tipo I (MPS I) representa um subtipo de um grupo de síndromes metabólicas, também conhecidas

como doenças de depósitos lisossomais, cuja principal característica é o metabolismo inadequado de mucopolissacarídeos¹. A MPS I é geneticamente determinada e segue uma herança autossômica recessiva causada por uma mutação genética que resulta na deficiência ou ausência da enzima lisossômica alfa-L-iduronidase, cuja função está relacionada à degradação dos glicosaminoglicanos (GAGs): heparan e dermatan sulfato². O distúrbio enzimático permite o acúmulo dessas GAGs em vários tecidos do organismo³, o que pode ser quimicamente verificado através da excreção urinária de altos níveis dessas substâncias¹. A ocorrência da síndrome é rara, com incidência na população mundial de aproximadamente 1: 100000⁴. No Brasil, os dados quanto à incidência dessa doença são desconhecidos¹. A MPS I é classificada de acordo com o nível de comprometimento e severidade com que os tecidos são atingidos, sendo encontradas as seguintes variações: síndrome de Schei (forma mais atenuada), na qual o portador apresenta inteligência normal e expectativa de vida até a meia idade; Hurler-Schei (apresentação intermédica); e Hurler (forma mais severa da doença) na qual os indivíduos acometidos apresentam um declínio cognitivo ocasionado por uma doença neurodegenerativa progressiva. Além disso, as crianças portadoras desse tipo mais grave de MPS I geralmente morrem na primeira década de vida como resultado de insuficiência cardiorespiratória e doença neurológica progressiva^{1,3,5-7}.

O Hospital de Pediatria (HOSPÈD) da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN) se tornou um centro de referência no nordeste no tratamento de reposição enzimática para portadores de MPS. Entretanto, a assistência à saúde bucal desses pacientes não era contemplada. Com o objetivo de realizar um programa de saúde bucal para esses pacientes, esse trabalho buscou através de uma revisão da literatura cruzar as manifestações sistêmicas dessa síndrome e a implicação no atendimento odontológico. Dessa forma foi traçado a conduta clínica frente ao paciente portador de MPS tipo I e assim desenvolvendo um serviço odontológico no HOSPED-UFRN.

MANIFESTAÇÕES SISTÊMICAS E ABORDAGEM ODONTOLÓGICA

As manifestações clínicas da síndrome MSP I são de natureza multissistêmica e apresentam uma evolução crônica e progressiva. Diversas manifestações sistêmicas acometem esses pacientes, sendo de importância no atendimento odontológico a atenção aos problemas cardiorrespiratórios, neurológicos, a percepção auditiva e visual.

1. Cardiopatias

Na MPS I o envolvimento cardíaco é comum, ocorrendo em 70% a 80% dos casos. Anormalidades cardiovasculares podem ser resultados de uma infiltração progressiva de GAGs nos tecidos valvulares, miocárdio, artéria coronária, e sistema de condução. Alterações cardíacas significantes também são causadas por hipoxemia crônica^{8,9}.

As manifestações cardíacas são comuns tanto na forma atenuada como na forma severa da MPS I. Nos pacientes com a forma severa, são comuns manifestações como doença valvular, arritmias, cardiomiopatias, falência congestiva do coração, doença da artéria coronária, hipertensão sistêmica e pulmonar. Já para os pacientes com a forma mais atenuada da MPS I, é comumente relatado um desenvolvimento valvular do lado esquerdo com displasia da válvula mitral e aórtica, causando regurgitação ou estenose^{4,10}. Podem apresentar durante o procedimento odontológico — complicações graves, como arritmias, crises hipertensivas podendo culminar até em um infarto do miocárdio. O cirurgião-dentista (CD) deve ter conhecimento a respeito do tipo de doença cardíaca, estágio atual e gravidade, das possíveis interações medicamentosas, das repercussões cardiovasculares desse acometimento, além de conhecimento sobre hemostasia. É importante também que o profissional tenha um contato próximo com o cardiologista do paciente, a fim de conhecer o tipo de doença e os medicamentos usados no controle ou tratamento.

A presença de sinais e sintomas de descompensação clínica pode contra-indicar o tratamento naquele momento, ou interromper o tratamento odontológico após o início do procedimento. O CD deve encaminhar o paciente ao cardiologista ou o médico responsável pelo seu acompanhamento clínico¹¹.

Quando o procedimento odontológico a ser realizado possuir risco de bacteremia é

necessário realizar antes uma antibióticoterapia profilática para prevenir a endocardite bacteriana. De acordo com a Associação Americana de Cardiologia, recomenda-se para pacientes com alto risco de endocardite: para adulto 3g de amoxicilina, via oral, uma hora antes do procedimento, e 1,5g de antibiótico seis horas após a dose inicial; para criança recomenda-se uma dose de 50 mg/kg de amoxicilina ou 20 mg/kg de eritromicina, ou ainda 10 mg/kg de clindamicina, via oral¹².

O uso de soluções anestésicas contendo vasoconstritores em corionopatias é um tema controverso na literatura. A *American Heart Association* recomenda o uso de vasoconstritores desde que a doença esteja controlada, e seja adotada a técnica anestésica com seringas de refluxo, com doses mínimas de vasoconstritores adrenérgicos e numa aplicação lenta do anestésico. Mallamed¹³ recomenda doses inferiores a 0,04 mg de epinefrina, o que corresponde a dois tubetes contendo adrenalina 1:100.000 ou quatro tubetes de 1:200:000. Os vasoconstritores simpaticomiméticos têm contra-indicação absoluta em odontologia em: doença cardiovascular grave com menos de 6 meses após infarto agudo do miocárdio; menos de 6 meses após o acidente vascular cerebral; cirurgia recente de ponte de artéria coronária (3 meses); angina pectoris instável; arritmias cardíacas refratárias apesar do tratamento adequado; insuficiência cardíaca congestiva não tratada e não controlada.

As contra-indicações relativas para o uso de vasoconstritores adrenérgicos resultam de interações com medicamentos prescritos para hipertensão e problemas cardíacos, embora na literatura a esse respeito, observam-se relatos de casos e escassez de dados. Nessas situações, indica-se o uso de menores doses daqueles fármacos. A recomendação é que sejam administradas doses inferiores a 0,04 mg de epinefrina. O paciente fazendo uso de β -bloqueador adrenérgico não seletivo como o propranolol, quando a epinefrina é administrada a esses pacientes pode levar a grave aumento da pressão arterial e bradicardia reflexa¹⁴.

2. Problemas Respiratórios

Os problemas pulmonares nestes pacientes são causados por deformidades nas cartilagens traqueais ou bronquiais e

limitação de mobilidade da caixa torácica. Secreção nasal e espessamento da traqueia são freqüentes. Dentre outras anormalidades na região da cabeça e pescoço que comprometem o sistema respiratório são verificadas, depressão da ponte nasal, rinite crônica, pescoço encurtado, tonsilas e adenóides alargadas, língua protuberante (macroglossia), infiltração dos tecidos da glote, epiglote anormal, compressão da traquéia e estreitamento bronquial¹⁵. Verifica-se a ocorrência da síndrome da apnéia do sono, caracterizada pela obstrução das vias aérea superiores durante o sono, o que pode levar a alterações de suporte de oxigênio aos tecidos e gerar complicações em longo prazo¹⁶. Os sintomas dessa síndrome como ronco e distúrbios do sono são mais comuns em crianças. Excessiva e recorrente rinorréia é uma frequente queixa dos pacientes. O acúmulo excessivo de muco e o aumento da viscosidade são comuns nas MPS e podem conduzir a alterações na drenagem do sino paranasal, acarretando infecções secundárias e alterações crônicas na mucosa nasal¹⁷.

Diante dos problemas respiratórios apresentados pelos portadores de MPS I, o CD tem o papel de examinar e conhecer a freqüência das crises. O profissional deve avaliar através do exame físico os sinais vitais do paciente como a freqüência cardíaca e sons respiratórios, a fim de detectar previamente um quadro de crise aguda. Além disso, o CD também deve estabelecer condutas a fim de evitar a descompensação do indivíduo a ser tratado, prevenindo o desconforto respiratório e os broncoespasmos.

Recomenda-se que o atendimento seja realizado com o paciente posicionado, o mais próximo de 90°, evitando a posição supina, proporcionando assim um maior conforto respiratório. Indica-se também o uso do protocolo de redução do estresse, onde as consultas são realizadas no turno matutino, ou em outro horário de maior tranquilidade. Deve-se evitar uma longa espera para o paciente; e o adequado controle da dor e da ansiedade antes, durante e após o tratamento.

O CD deve estar atento às interações medicamentosas bem como os efeitos colaterais das drogas utilizadas. Os analgésicos de são o acetaminofeno e o propoxifeno, uma vez que a codeína está envolvida com o agravamento de broncoespasmo. Em relação ao controle da

ansiedade, os narcóticos, os sedativos e os tranqüilizantes como os benzodiazepínicos devem ser evitados devido a um maior efeito na depressão do sistema respiratório. Nos casos em que são necessários tratamentos odontológicos de emergência com o paciente apresentando quadro de infecções agudas, os procedimentos só devem ser realizados em ambiente hospitalar.

3. Perda Auditiva

A perda auditiva ocorre em 70% a 100% dos pacientes portadores de MPS I. Muitos fatores são responsáveis por alterações na condução do som, como o espessamento do muco no ouvido médio e na membrana devido ao acúmulo de depósitos de GAGs. Também foi relatado a obstrução tubária, a má-formação da cadeia ossicular, a alteração no osso temporal e a otite média secretora^{5-10,18}.

A comunicação entre o paciente e o profissional é de grande importância para o sucesso do procedimento odontológico. Como a comunicação ocorre quase que exclusivamente por contato visual, o CD deve remover as máscaras tradicionais durante a comunicação ou substituí-las por viseiras transparentes¹¹. Para estabelecer a comunicação o CD deve se posicionar no campo visual do paciente e utilizar gestos, expressões faciais, figuras, diagramas e desenhos que estejam relacionados com a mensagem. Quando o paciente é capaz de fazer leitura labial, o CD deve falar claramente em ritmo normal sem alterar o tom da voz, e observar a face do paciente para identificar possíveis dificuldades de compreensão¹⁹. Os aparelhos auditivos utilizados pelos pacientes são amplificadores de som que conseqüentemente ampliarão os sons de alta-rotação, ultra-som e sugadores, que poderão tornar a consulta desconfortável. Assim, se necessário deve-se pedir para o paciente remover o aparelho durante a utilização desses equipamentos¹¹.

4. Perda Visual

Nos pacientes portadores de MPS I, a córnea é freqüentemente um local onde ocorre lesões decorrentes do acúmulo de GAGs. Apesar do heparan sulfato ser escasso na córnea, o mesmo pode se acumular na retina causando a degeneração dessa estrutura. O comprometimento difuso da córnea ocasiona uma opacidade corneal

que se torna frequentemente detectável a partir dos três anos de idade. Os principais sintomas são fotofobia associada com a perda progressiva da acuidade visual^{20,21}.

No atendimento odontológico voltado para os portadores da síndrome de Hurler que apresentam deficiência visual, o CD deve lembrar que esses pacientes potencializam o desenvolvimento dos demais sentidos como, por exemplo, o tato. Esses sentidos devem ser valorizados durante a consulta. É importante que o CD faça com que o paciente estabeleça um contato com os equipamentos a serem utilizados antes do tratamento. Assim familiarizados, pode-se evitar durante o procedimento, uma reação brusca inesperada frente às novas sensações¹¹.

5. Manifestações Neuropsicológicas

Alterações neuropsicológicas nos pacientes portadores de MPS I podem ser decorrentes do acúmulo primário de GAGs no Sistema Nervoso Central (SNC); ou ser resultantes dos depósitos dos GAGs nas estruturas adjacentes, tais como meninges e estruturas ósseas. Em geral, os pacientes com MPS I apresentam desenvolvimento normal ou apenas um leve atraso de desenvolvimento no primeiro ano de vida. Em MPS I mais severas, o atraso do desenvolvimento neuropsicomotor é observado no período de 1 a 2 anos de vida. O que pode ser verificado principalmente na fala, com subseqüente e progressiva deterioração cognitiva e sensorial que é mais acentuada nas áreas visual e auditiva.

Os pacientes portadores de deficiência mental apresentam determinadas dificuldades e limitações que faz com que o atendimento odontológico possua características próprias. Um paciente portador de deficiência mental leve ou moderada pode conseguir ser cooperativo e responder bem a um atendimento odontológico. Entretanto, uma pessoa com deficiência mental severa apresentará uma maior dificuldade de manejo comportamental durante seu atendimento. Caberá ao profissional analisar e julgar quais os melhores métodos para conduzir cada um²²⁻²⁴.

Diante do comprometimento mental que pode ser observado nos pacientes acometidos pela MPS I na forma mais severa, o CD pode adotar algumas condutas que visem facilitar o atendimento odontológico. Dentre essas condutas e

técnicas está a abordagem psicológica, contenção física e sedação consciente.

A contenção física é um método que pode ser feito com a utilização de faixas de pano, coletes, ataduras e lençóis visando controlar movimentos involuntários e constantes que impedem o posicionamento do paciente na cadeira odontológica.

A sedação consciente com Óxido Nitroso e Oxigênio é um artifício amplamente utilizado em pacientes não cooperativos como no caso dos indivíduos que apresentam ansiedade, fobias, distúrbios neurológicos e desordens de movimento. Entretanto, esse procedimento é contra-indicado em indivíduos portadores de MPS I já que eles apresentem obstrução das vias aéreas, hipertrofia da tonsila faríngea, infecções respiratórias recorrentes, as quais podem chegar a obstruir a passagem da mistura óxido nitroso e oxigênio. Além disso, o aumento da fração de oxigênio inspirada pode ocasionar uma diminuição da frequência respiratória no paciente^{25,26}.

É importante que o CD tenha em mente que a prevalência de cárie e doença periodontal, em portadores de deficiência mental é resultado de múltiplos fatores, mas principalmente da dificuldade de higiene. Fatores locais como macroglossia, maloclusão, morfologia dos dentes, função mastigatória anormal foram citados também como agravantes desse quadro^{27,28}. Além disso, os portadores de MPS I apresentam alterações articulares que limitam o movimento das mãos, e que contribuem para a dificuldade na escovação e consequente má higienização bucal.

CONDUTA ODONTOLÓGICA PROPRIAMENTE DITA

1. Tratamento preventivo

Os problemas complexos apresentados por esses pacientes e a natureza cumulativa das doenças bucais tornam os cuidados odontológicos rotineiros fundamentais para se evitar a necessidade de tratamentos cirúrgico-restauradores-reabilitadores²⁹. Se o paciente apresentar dificuldades na coordenação motora ou intelectual, o mesmo torna-se dependente da colaboração da família ou de cuidadores para a realização dos procedimentos preventivos.

Os PNE apresentam maior prevalência de doenças bucais, maior número de dentes perdidos e alto índice de cárie dental quando

comparados com a população em geral^{30,31}. Nesse sentido, é extremamente importante educar e motivar não só o paciente, mas também seus responsáveis e/ou cuidadores, pois frequentemente sua negligência quanto à realização da higiene bucal se deve principalmente ao desconhecimento e à falta de treino técnico, associado à falta de motivação e colaboração do paciente³².

Segundo Tesini³³, o protocolo de prevenção para os pacientes com necessidades especiais envolve três áreas: a educação do paciente e treinamento dos responsáveis, a integração dos cuidados da saúde bucal nas atividades de vida diárias e o cuidado preventivo periódico do profissional. A criação de protocolos para a elaboração de programas preventivos, também sugerida por Glassman, deve englobar: controle e orientação da dieta; controle profissional e caseiro de biofilme; uso racional de flúor e controle profissional periódico.

2. Tratamento cirúrgico

Na necessidade de realização de um procedimento cirúrgico-odontológico de menor porte recomenda-se sempre que possível, a utilização da anestesia local nos procedimentos para os pacientes com MPS uma vez que os mesmos são propensos a complicações relacionadas à anestesia geral durante cirurgias. O elevado risco anestésico está relacionado à estreita luz traqueal, aos problemas nas vias aéreas superiores, à presença de tecido de granulação nas vias aéreas inferiores, e as alterações cardíacas³⁴.

A grande maioria dos procedimentos cirúrgicos corresponde às extrações dentárias pelo fato da condição de saúde bucal desses pacientes ainda ser precária

3. Tratamento restaurador

Nos pacientes portadores de MPS que apresentam um declínio cognitivo progressivo é comum o CD ter que lidar com determinadas situações proporcionadas pela ausência de cooperação. Essa situação tem uma grande consequência no tratamento restaurador desses pacientes tanto nas técnicas empregadas, na escolha e utilização dos materiais bem como no manejo.

Uma das limitações no tratamento restaurador é a contra-indicação do isolamento absoluto devido a macroglossia, a respiração bucal e as infecções

respiratórias recorrentes. Soma-se a isso, a dificuldade de aceitação pelo paciente em razão do comprometimento cognitivo e/ou comportamental. Dessa forma o procedimento se torna limitado quanto à acessibilidade e visualização da área da intervenção, na proteção do profissional-paciente e na manutenção das propriedades dos materiais restauradores que necessitam do controle da umidade.

As restaurações de amálgama requerem uma demanda de tempo para condensação adequada sem contaminação. No caso das restaurações de resina composta, a contaminação do material pode trazer sensibilidade pós-operatória e comprometimento da longevidade clínica da restauração. Portanto, o CD deve lançar mão de alternativas que visam obter melhores resultados dentro dessas limitações. A solução pode ser a seleção do cimento de ionômero de vidro como material restaurador, em razão das suas características como a liberação contínua de flúor e a adesão aos tecidos dentais. Além disso, é um material de fácil manipulação e tolerável ao ambiente úmido (base de água)³⁵. Nesse caso é necessário o uso de isolamento relativo, associado ao sugador de alta potência.

É importante que os procedimentos sejam extremamente planejados e realizados no menor tempo possível visando um maior conforto do paciente¹¹. O resultado final da restauração nem sempre é a mais desejada, principalmente no quesito estético. Entretanto, o principal objetivo é a manutenção dos elementos dentários na cavidade oral, evitando dessa forma a necessidade de cirurgias e reabilitação protética tornando o tratamento mais complicado.

CONCLUSÃO

A conduta odontológica para os pacientes acometidos pela mucopolissacaridose tipo I necessita ser baseada nas alterações sistêmicas apresentadas pelos mesmos. Sendo, portanto, necessária uma abordagem multidisciplinar. Nesse sentido, o Cirurgião Dentista deve reconhecer tais alterações e saber a melhor abordagem para proporcionar um tratamento adequado para cada paciente, tendo consciência dos limites e desafios durante a realização dos procedimentos odontológicos.

REFERÊNCIAS

1. Martins, AM; Dualibi AP, Norato, D; Takata, ET; Santos, ES; Valadares, ER et al. Guidelines for the management of mucopolysaccharidosis type I. J Pediatrics 2009; 155(4, Suppl. 2).
2. Wadenya RO; Stout A M, 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;30(1): 14-17.
3. Bjoraker KJ, Delaney K, Peters C, Krivit W, Shapiro EG. Long-term outcomes of adaptive functions for children with mucopolysaccharidosis I (Hurler syndrome) treated with hematopoietic stem cell transplantation. J Dev Behav Pediatr 2006; 27(4):290-6
4. Wraith JE. The first 5 years of clinical experience with laronidase enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis I. Expert Opin Pharmacother 2005; 6(3):489-506
5. Ruckenstein MJ, MacDonald RE, Clarke JTR, Forte V. The management of otolaryngological problems in the mucopolysaccharidoses: a retrospective review. J Otolaryngol 1991; 20:177-83.
6. Hayes E, Babin R, Platz C. The otologic manifestations of mucopolysaccharidoses. Am J Otol 1980; 2:65-9.
7. Oghan F, Harputluoglu U, Guclu E, Guvey A, Turan N, Ozturk O. Permanent tube insertion in two patients with Hurler's syndrome. Int J Audiol 2007; 46:94-6.
8. Semenza GL, Prietz RE. Respiratory complications of mucopolysaccharide storage disorders Medicine 1988; 67:209-19
9. Soliman OII, Timmeermans RGM, Nemes A, et al. Cardiac abnormalities in adults with attenuated form of mucopolysaccharidosis type I. J Inher Metab Dis 2007.
10. Rentería VG, Ferrans VJ, Roberts WC. The heart in the Hurler syndrome: gross, histologic and ultrastructural observations in five necropsy cases. Am J Cardiol 1976; 38(4):487-501
11. Haddad AS. Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais. São Paulo: ed. Santos, 2007.
12. Miyamoto Júnior NT; Amarantes ES. Fibromatose Gingival e a necessidade de um diagnóstico diferencial. Rev Odontol Unidade de Santos, Santos, SP 1998; 3(2):62-3.
13. Malamed, Stanley F. Manual de Anestesia Local 5ª Edição. Rio de Janeiro. Editora Elsevier, 2004.
14. Naftalin LW; Yagiela JA. Vasoconstrictors: indications and precautions. Dental Clinics North America 2002; 46(4):733-46.
15. Shapiro J, Strome M, Crocker AC. Airway Obstruction and sleep apnea in Hurler syndromes. Ann Otol Rhinol Laryngol 1985; 94:458-61.
16. Carroll JL, Loughlin GM. Obstructive sleep apnea syndrome in infants and children: diagnosis and management. In: Ferber R, Kryger M, editors. Principles and practice of sleep medicine in the child. Philadelphia: W.B.Saunders Company;1995, p.193-216.
17. Mac A., Glicklich R, McGill TJI, Perez-Atayde A. Sinus complications in mucopolysaccharidoses I H/S (Hurler -Scheie syndrome) Int Pediatric Otolaryngol 1993; 26:79-87.
18. Bredenkamp JK, Smith ME, Dudley JP, Williams JC, Crumley RI, Crockett DM. Otolaryngologic manifestations of mucopolysaccharidoses. Ann Otol Rhinol. Laryngol 1992; 101:472-8.
19. Clark, CA; Cangelose-Williams, P; Lee, MA; Morgan, L. Dental treatment for deaf patients. Spec Care Dent, 1986, v.6, n.3, p102-106.
20. Grupcheva CN, Craig J, McGhee NJ. In vivo microstructural analysis of the cornea in Schei's syndrome. Cornea 2003; 22:76-9.
21. Ashworth JL, Biswas S, Wraith E, Lloyd C.

Mucopolysaccharidoses and the eye. *Surv Ophthalmol* 2006; 51:1-17.

22. Tesini, D. A. Age, degree of mental retardation. Institutionalization, and socioeconomic status as determinants in the oral hygiene status of mentally retarded individuals. *Community Dent. Oral Epidemiol* 1980; 8(7): 335-390.

23. Yilmaz, S.; Özlü, Y.; Ekuklu, G. The effect of dental training on the reactions of mentally handicapped children's behavior in the dental office. *ASDC J. Dent. Child* 1999; 66(3):188-191.

24. Weddell, J. A.; Jones, J. E. Serviços dentários hospitalares e o uso de anestesia geral para crianças. In: McDONALD, R. E.; AVERY, D. R. *Odontopediatria*. 7 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001. cap. 15, p. 235- 255.

25. Founiol, A. F., *Pacientes especiais e a odontologia*. 1. ed., Santos, São Paulo, 1998.

26. Varelis, M. L. Z., *O Paciente com Necessidades Especiais na Odontologia- Manual Prático*. 1. ed., Santos, São Paulo, 2005.

27. Van Grunsven, M. F. V.; Cardoso, E. B. T. Atendimento odontológico em crianças especiais. *Rev. APCD* 1995; 49(5): 364-369.

28. Faulks, D.; Hennequin, M. Evaluation of a long-term oral health program by carers of children and adults with intellectual disabilities. *Sp.Care Dent* 2000; 20(5):199-208.

29. Vignehsa, H.; Soh, G.; Lo, G.L.; Chellappah, N.K. Dental health of disable children in Singapore. *Aust Dent J* 1991; 35(2):151-56.3.

30. Glassman, P.; Anderson, M. Jacobse, P.; Schofeld, S.; Weintraub, J.; White, A.; Gall, T.; Hammersmark, S.; Isman, R.; Miler, C.E.; Noel, D.; Solverstein, S.; Douglas, Y. Practical protocols for the prevention of dental disease in community settings for people with special needs: the protocols. *SCP Spec Care Dent*, 2003 23(5):160-64.

31. Glassman, P.; Miler, C.E.; Preventing dental diseases for people with special needs: the need of preventive protocols for use in community setting. *SCP Spec Care Dent* 2003; 23(5):165-67.

32. Tesini, D. A.; Fenton, S. J. Oral health needs of persons with physical or mental disabilities. *Dent Clin North Am* 1994;38(3): 483-497.

33. Tesini, D.A.; Fenton, S.J. Oral health needs of persons with physical or mental disabilities. *Dent Clin North Amer* 1994; 38(3):483-97

34. Ard JL, Bekker A, Frempong-Boadu AK. Anesthesia for an adult with mucopolysaccharidosis I. *J Clin Anesth* 2005;17:624-6.

35. Forsten L. Fluoride release of glass ionomers. In: Hunt P, ed. *Glass-ionomers; the next generation*. Philadelphia: Peter Hunt 1994:241-244.

Recebido em 27/10/2010

Aprovado em 31/07/2011