

**Natália Cristina
Ruy Carneiro**

**CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
MUCOPOLISSACARIDOSES: SAÚDE
BUCAL E SENSO DE COERÊNCIA
MATERNO**

2016

Natália Cristina Ruy Carneiro

**CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSES: SAÚDE
BUCAL E SENSO DE COERÊNCIA MATERNO**

**Faculdade de Odontologia
Universidade Federal de Minas Gerais
Belo Horizonte
206**

Natália Cristina Ruy Carneiro

**CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSES: SAÚDE
BUCAL E SENSO DE COERÊNCIA MATERNO**

**Faculdade de Odontologia
Universidade Federal de Minas Gerais
Belo Horizonte
2016**

Natália Cristina Ruy Carneiro

CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSES: SAÚDE BUCAL E SENSO DE COERÊNCIA MATERNO

Dissertação apresentada ao Colegiado do Programa de Pós-Graduação da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Minas Gerais, como requisito parcial para obtenção do grau de Mestre em Odontologia – área de concentração em Odontopediatria.

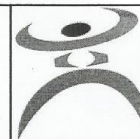
Orientador: Prof. Dra. Isabela Almeida Pordeus
Co-Orientador: Prof. Dra. Ana Cristina Borges de Oliveira

Faculdade de Odontologia – UFMG
Belo Horizonte
2016



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ODONTOLOGIA



FOLHA DE APROVAÇÃO

**CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSE: SAÚDE
BUCAL E SENSO DE COERÊNCIA MATERNO**

NATÁLIA CRISTINA RUY CARNEIRO

Dissertação submetida à Banca Examinadora designada pelo Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Odontologia, como requisito para obtenção do grau de Mestre em Odontologia, área de concentração Odontopediatria.

Aprovada em 30 de junho de 2016, pela banca constituída pelos membros:

Prof(a). Ana Cristina Borges de Oliveira - Orientador
FO-UFMG

Prof(a). Eugenia Ribeiro Valadares
UFMG

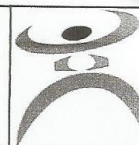
Prof(a). Lucas Guimarães Abreu
UFMG

Belo Horizonte, 30 de junho de 2016.



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ODONTOLOGIA



ATA DA DEFESA DE DISSERTAÇÃO DA ALUNA NATÁLIA CRISTINA RUY CARNEIRO

Aos 30 dias de junho de 2016, às 14:00 horas, na sala 3403 da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Minas Gerais, reuniu-se a Comissão Examinadora composta pelos professores Ana Cristina Borges de Oliveira (Orientadora) – FO/UFMG, Eugenia Ribeiro Valadares – Medicina/UFMG e Lucas Guimarães Abreu – FO/UFMG, para julgamento da dissertação intitulada: **Crianças e adolescentes com mucopolissacaridose: saúde bucal e senso de coerência materno**. A Presidente da Banca, abriu os trabalhos e apresentou a Comissão Examinadora. Após a exposição oral do trabalho pela aluna e arguição pelos membros da banca, a Comissão Examinadora considerou a candidata:

Aprovada

Reprovada

Finalizados os trabalhos, lavrou-se a presente ata que, lida e aprovada, vai assinada por mim e pelos demais membros da Comissão. Belo Horizonte, 30 de junho de 2016.

Prof(a). Ana Cristina Borges de Oliveira

Prof(a). Eugenia Ribeiro Valadares

Prof(a). Lucas Guimarães Abreu

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho à minha família, e aos queridos pacientes com Mucopolissacaridose.

AGRADECIMENTOS

Nenhuma batalha é vencida sozinha. Nessa caminhada gostaria de agradecer a todos que estiveram ao meu lado, fazendo com que a chegada deste momento fosse possível.

Primeiramente, agradeço a Deus, por me guiar e me acalmar nos momentos de dificuldades.

A toda minha família. Em especial meus pais Carlos e Noêmia, que sempre estiveram comigo, me apoiando, e me incentivando em todos os momentos. Aos meus irmãos Lorena e Carlos André, pela torcida e orgulho de me verem chegar até aqui.

Agradeço às minhas orientadoras Profa. Dra. Isabela Almeida Pordeus e Profa. Dra. Ana Cristina Borges de Oliveira. “Não existe algo mais belo do que alguém acreditar em você, no seu potencial, no seu trabalho, nas suas palavras, nas suas atitudes e na sua vida. Não existe nada mais motivador do que alguém ser capaz de reconhecer o seu valor e lhe incentivar a ser o melhor que pode ser.” (Autor Desconhecido).

Ana Cristina Borges de Oliveira, que me acolheu desde a graduação. Já são quatro anos de parceria. Obrigada por me apresentar aos nossos queridos pacientes com necessidades especiais. Você com toda sua dedicação a eles nos inspira, e nos mostra que sim, é possível vivermos em um mundo mais inclusivo e melhor. Obrigada por todo incentivo, ajuda e paciência.

Isabela Almeida Pordeus, um grande exemplo para todos nós da FO-UFMG. Obrigada por toda ajuda, e por todos os seus conhecimentos transmitidos.

Aos queridos pacientes do CGP do Hospital das Clínicas de Minas Gerais e seus familiares, por gentilmente colaborarem com esse trabalho.

Aos meus queridos amigos do mestrado e da vida, Amanda, Elisa, Gustavo, Juliana, Luiza, Suellen, Marcela e Leonardo, pelos momentos de estudos e diversão. Muito obrigada por tornarem essa caminhada ainda mais leve e prazerosa.

Às minhas amigas da Odontopediatria, Ana Paula e Larissa. Presentes que o mestrado me proporcionou. Obrigada por todos os momentos que compartilhamos juntas.

Ao Leonardo, meu namorado e companheiro de todas as horas. Entramos juntos nessa jornada do mestrado, e sempre nos apoiamos. Dividimos momentos de alegria, diversão, e estudos. Obrigada por tudo!

À Tahyná, colega de pesquisa. Obrigada por dividir comigo a construção desse trabalho.

Aos (as) professores (as) que compõem a banca deste trabalho, obrigada pela presença e pelas valiosas contribuições.

Ao Programa de Pós- Graduação em Odontologia da Universidade Federal de Minas Gerais, pela oportunidade e a toda secretaria por sempre serem solícitos.

Ao Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq), viabilizando financeiramente a realização desse trabalho.

Crianças e adolescentes com Mucopolissacaridoses: Saúde Bucal e Senso de Coerência Materno

RESUMO

As mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo de doenças hereditárias causadas pela falta de enzimas lisossomais específicas responsáveis pela degradação de glicosaminoglicanos (GAG). Por meio do Senso de Coerência (SOC), é possível compreender a razão de algumas pessoas adoecerem após a ocorrência de uma situação estressante e outras não. Este estudo objetivou testar a associação entre o Senso de Coerência Materno (SOC) Materno e a presença de MPS, bem como entre o SOC Materno e a saúde bucal de crianças/adolescentes com e sem MPS. Foi realizado um estudo transversal pareado, com uma amostra de 58 crianças/adolescentes, sendo 29 com MPS e 29 sem MPS, entre 3 e 21 anos, e suas respectivas mães. Os participantes dos dois grupos foram pareados por sexo e idade. Os dados foram coletados em uma das clínicas da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Minas Gerais, localizada na cidade de Belo Horizonte, região sudeste do Brasil. As crianças/adolescentes com e sem MPS, bem como as respectivas mães, foram selecionadas em um hospital universitário. As mães que concordaram em participar do estudo responderam o questionário de Antonovsky SOC (SOC-13) e seus filhos tiveram a cavidade bucal examinada para cárie dentária, higiene bucal, defeito de desenvolvimento de esmalte e má oclusão. Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da UFMG. As mães de crianças/adolescentes com MPS apresentaram menores valores de SOC [média: 33,3 (\pm 4,0)/mediana: 32,0] quando comparadas com as mães de crianças/adolescentes sem MPS [média: 36,9 (\pm 4,5) /mediana: 37,0] ($p < 0,001$). As mães de crianças/adolescentes com MPS apresentaram menores valores de SOC quando os filhos apresentavam um ou mais dentes cariados [31,5 (\pm 3,2)] quando comparados com aqueles sem dentes cariados [35,7 (\pm 3,8)] ($p = 0,004$). As mães de crianças/adolescentes com MPS apresentaram menores valores de SOC quando os filhos apresentavam um ou mais dentes perdidos [30,2 (\pm 0,9)], quando comparados com aqueles sem nenhum dente perdido [33,8 (\pm 4,1)] ($p = 0,046$). As mães de crianças/adolescentes com MPS apresentaram valores menores de SOC. As mães de filhos com MPS e

cárie dentária e/ou dentes perdidos foram identificadas com valores menores de SOC. O estudo do Senso de Coerência Materno e saúde bucal de crianças/adolescentes com MPS permite uma abordagem multidisciplinar mais adequada para as famílias, especialmente as mães, e os profissionais de saúde que os assistem. Dessa forma, é possível promover uma melhor qualidade de vida e saúde bucal para essa parcela da população.

Palavras-chaves: Mucopolissacaridose. Senso de coerência. Saúde bucal. Pessoas com Deficiência. Crianças com deficiência. Criança.

Children and Adolescents with Mucopolysaccharidosis: Oral Health Status and Mother's Sense of Coherence

ABSTRACT

Mucopolysaccharidosis (MPS) are a group of inherited diseases caused by enzyme inadequacy of lysosomes, responsible for the degradation of glycosaminoglycans (GAG). Sense of Coherence (SOC) is a theoretical construct used to understand why some people fall ill after the occurrence of a stressful situation and some not. This study aimed to assess the association between the presence of MPS in children/adolescents and the mother's sense of coherence (SOC), as well as the association between mother's SOC and the oral health status of children/adolescents with and without MPS. A paired cross-sectional study was carried out with a convenience sample of 29 children/adolescents with MPS and 29 children/adolescents without MPS, with age ranging from 3 to 21 years, and their mothers. They were individually matched by sex and age. Data was collected at a clinic of the School of Dentistry of the *Universidade Federal de Minas Gerais*, in the city of Belo Horizonte, in the southeast of Brazil. Mothers who agreed to participate completed the Antonovsky's SOC instrument (SOC-13) and had their child's oral cavity examined for caries experience, oral hygiene, developmental defects of enamel, and occlusal problems. This study was approved by the Human Research Ethics Committee of the *Universidade Federal de Minas Gerais*. The children/adolescents with and without MPS and their mothers were selected in a university hospital. Mothers of children with MPS had lower SOC values [mean: 33.3 (\pm 4.0)/median: 32.0] compared with mothers of children without MPS [mean: 36.9 (\pm 4.5) /median: 37.0] ($p < 0.001$). In the group of children/adolescents with MPS, the mother's SOC values were lower for those children with one or more decayed teeth [31.5 (\pm 3.2)] than for those children/adolescents without decayed teeth [35.7 (\pm 3.8)] ($p = 0.004$). Mother's SOC values in the group with MPS were lower for those children/adolescents with one or more missing teeth [30.2 (\pm 0.9)] than for those children/adolescents identified without missing teeth [33.8 (\pm 4.1)] ($p = 0.046$). Mothers of children with MPS had lower mother's SOC values. Mother's of children/adolescents with MPS and dental caries and/or missing teeth had SOC lower values. The study of Mother's SOC

and oral health status of children/adolescents with MPS allows an appropriate approach to the families, especially mothers, and the health professionals who assist them, leading to a better quality of life for these population.

Key words: Mucopolysaccharidosis. Sense of coherence. Oral health. People with disabilities. Disabled children. Child.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

| | |
|----------------------|------------------------------------------------------------------|
| ABEP | Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa |
| CNPq | Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico |
| CNS | Conselho Nacional de Saúde |
| COEP | Comitê de Ética em Pesquisa |
| DDE | Defeitos de Desenvolvimento de Esmalte |
| DEPE | Diretoria de Ensino, Pesquisa e Extensão |
| FO-UFMG | Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Minas Gerais |
| GAG | Glicosaminoglicanos / <i>Glycosaminoglycans</i> |
| HC | Hospital das Clínicas |
| IHOS | Índice de Higiene Oral Simplificado |
| IPC | Índice Periodontal Comunitário |
| MPS | Mucopolissacaridose/ <i>Mucopolyssaccaridosis</i> |
| OMS | Organização Mundial de Saúde |
| SOC | Senso de Coerência / <i>Sense of coherence</i> |
| SPSS | <i>Statistical Package for Social Sciences Program</i> |
| SUS | Sistema Único de Saúde |
| UFMG | Universidade Federal de Minas Gerais |
| WHO | <i>World Health Organization</i> |
| X² | Teste Qui-Quadrado / <i>Chi-squared test</i> |

LISTA DE TABELAS

| | |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Table 1- Distribution of patients according to presence of MPS (n=58) | 46 |
| Table 2 - Results on mother's SOC and outcome variables of individuals with MPS (n=29) | 49 |
| Table 3- Results on mother's SOC and outcome variables of children/adolescents without MPS (n=29) | 49 |

LISTA DE GRÁFICOS

| | |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Graphic 1- Distribution of the sample according the genetic condition and mother's Sense of Coherence (SOC) (n=58) | 47 |
| Graphic 2- Distribution of the sample according the type of MPS of the individuals with MPS and mothers' Sense of Coherence (SOC) (n=29)..... | 48 |

SUMÁRIO

| | |
|-------------------------------------------|----|
| 1 INTRODUÇÃO | 18 |
| 2 REVISÃO DE LITERATURA | 20 |
| 2.1 Etiologia da MPS | 20 |
| 2.2 Epidemiologia da MPS | 20 |
| 2.3 Aspectos clínicos da MPS | 21 |
| 2.4 Classificação da MPS | 21 |
| 2.5 Manifestações Bucais da MPS | 25 |
| 2.6 A odontologia e a MPS | 27 |
| 2.7 Senso de Coerência (SOC) | 28 |
| 3 OBJETIVOS | 30 |
| 3.1 Objetivo geral | 30 |
| 3.2 Objetivos específicos | 30 |
| 4 METODOLOGIA | 31 |
| 4.1 Campo da pesquisa | 31 |
| 4.2 Considerações éticas | 31 |
| 4.3 Desenho do estudo | 31 |
| 4.4 População do estudo | 32 |
| 4.5 Instrumentos de coleta de dados | 33 |
| 4.5.1 Questionário estruturado | 33 |
| 4.5.2 Senso de Coerência (SOC) | 34 |
| 4.5.3 Exame clínico odontológico | 34 |

| | |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| 4.6 Calibração da examinadora | 35 |
| 4.7 Estudo piloto | 36 |
| 4.8 Estudo principal | 36 |
| 4.9 Processamento dos dados | 36 |
| 5 RESULTADOS E DISCUSSÃO | 37 |
| ARTIGO “Mother’s Sense of Coherence and oral health status in children and adolescents with Mucopolysaccharidosis: A paired study” | 38 |
| 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS | 59 |
| 7 REFERÊNCIAS GERAIS | 60 |
| APÊNDICES | 66 |
| Apêndice A- Termo de consentimento livre e esclarecido | 66 |
| Apêndice B- Questionário | 67 |
| Apêndice C- Ficha de avaliação clínica odontológica | 70 |
| ANEXOS | 72 |
| Anexo A- Parecer da Diretoria de Ensino, Pesquisa e Extensão do HC-UFMG | 72 |
| Anexo B- Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG | 73 |
| Anexo C- Critério de Classificação Econômica Brasil | 74 |
| Anexo D- Senso de Coerência Materno | 77 |
| Anexo E- Comprovante de submissão do artigo no periódico <i>International Journal of Paediatric Dentistry</i> | 79 |
| PRODUÇÃO INTELECTUAL DESENVOLVIDA DURANTE O CURSO DE MESTRADO | 80 |

1 INTRODUÇÃO

As Mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo de doenças herdadas causadas pela falta de enzimas lisossomais específicas responsáveis pela degradação de glicosaminoglicanos (GAG). O acúmulo de moléculas de glicosaminoglicanos parcialmente degradados levam à disfunção das células, tecidos e do organismo. Apresenta uma herança autossômica recessiva, exceto para o tipo II da doença, que é ligada ao cromossomo X (Neulfeld, 2001; Read e Donnai, 2008; Giugliani, 2012).

Estudos prévios demonstraram que o Senso de Coerência (SOC) materno pode estar associado com a saúde bucal dos seus filhos. Dessa forma, é considerado um determinante psicossocial importante do estado de saúde bucal de seus filhos (Bonanato et al., 2009a; 2009b; da Silva et al., 2011; 2014; Qiu et al., 2013; Elyase et al., 2015). Assim, conhecer o modo como as mães de crianças/adolescentes com MPS lidam com os estressores da vida pode ser um fator importante para a promoção da saúde bucal nessa parcela da população.

No Brasil, a prevalência de indivíduos afetados pela MPS ainda é desconhecida (Vieira, 2008; Giugliani, 2012). Em relação às características orofaciais, existem poucos estudos publicados na literatura, sendo a maioria deles relatos de casos clínicos. Além disso, não existe evidência científica que relacione as características orofaciais dos pacientes com MPS e o senso de coerência materna (Fitzgerald e Verveniotis, 1998; Kuratani et al., 2005; Alpoz et al., 2006; Onçag et al., 2006; Turra e Schwartz, 2009; James et al., 2012; Antunes et al., 2013; Ribeiro et al., 2015).

Diante dos diversos problemas que os indivíduos com MPS apresentam, é importante que eles sejam acompanhados por uma equipe multidisciplinar, de geneticista, pediatras, pneumologista, otorrinolaringologista, oftalmologista, ortopedista, neurologista, fisioterapeuta, cirurgião-dentista, fonoaudiólogo e psicólogo. Esse acompanhamento visa atenuar os problemas gerados pela doença, e melhorar a qualidade de vida desses indivíduos (Martins et al., 2009; Turra e Schwartz, 2009; Valayannopoulos e Wijburg, 2011). O acompanhamento odontológico torna-se tão necessário quanto o médico, e não pode ser negligenciado, visto que os problemas dentários podem causar dor, infecções, problemas respiratórios e dificuldades para falar e mastigar. Os poucos estudos

publicados na área odontológica reforçam a necessidade de dados a serem obtidos sobre as alterações dentofaciais presentes nesses pacientes.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Etiologia das MPS

A primeira MPS a ser descrita foi a MPS do Tipo II, pelo Dr. Charles Hunter, em 1917. O médico relatou o caso clínico de duas crianças canadenses que apresentavam abdômen largo, displasia óssea, fácies atípicas e outros sinais e sintomas que aparentavam ser sobre a mesma doença (Hunter, 1917).

As MPS são doenças de depósito lisossômico. Caracterizam-se então, por um grupo de doenças causadas por uma inadequação enzimática dos lisossomos no organismo, que são organelas responsáveis pela degradação de macromoléculas presentes nas células, dentre elas os glicosaminoglicanos (GAG) (Neufeld, 2001; Read e Donnai, 2008; Giugliani, 2012). Desse modo, nas MPS há uma deficiência enzimática que leva ao acúmulo de GAG nas células dos indivíduos, comprometendo tanto a arquitetura quanto a função das células e lisossomos, provocando alterações clínicas progressivas nos indivíduos afetados (Vieira, 2008; Giugliani, 2012).

2.2 Epidemiologia das MPS

No Brasil, a incidência das MPS ainda é desconhecida, e a sua prevalência varia conforme o tipo da doença. Considerando-se todos os tipos de MPS, a incidência estimada é de 1: 25.000 nascidos vivos (Nussbaum et al., 2008; Vieira et al., 2008; Martins, 2009; Valayannopoulos e Wijburg, 2011; Giugliani et al., 2012).

Em 1997, um estudo foi desenvolvido em um centro de referência no diagnóstico de erros inatos do metabolismo na cidade de Porto Alegre, RS, Brasil (Coelho et al., 1997). Foram coletadas amostras de urina e plasma sanguíneo de 9.901 pacientes com sinais e sintomas sugestivos de uma doença metabólica. O estudo confirmou a presença de 70 tipos de doenças metabólicas em 647 pacientes, sendo 59,8% representadas por doenças de depósito lisossomal. Foram diagnosticados 211 pacientes com MPS, sendo 54 deles identificados com MPS I (8,3%), 24 com MPS II (3,7%), 42 com MPS III (6,4%), 25 com MPS IV (3,86%), 39 com MPS VI (6,0%), 4 com MPS VII (0,6%) e 23 (3,5%) pacientes sem tipo de MPS especificado.

Outro estudo transversal também foi desenvolvido em Porto Alegre, no período entre 2006 e 2007, com 78 pacientes com média de idade de 2,8 a 12,6 anos diagnosticados com MPS I, II, III-B, IV-A e VI do ambulatório de MPS do serviço de genética médica do Hospital das Clínicas. Os autores verificaram que, dentre os pacientes, 74 eram brasileiros, sendo 39,2% da região sul, 35,1% da região sudeste, 18,9% da região nordeste, 4,1% da região norte e 2,7% da região centro-oeste (Turra e Schwartz et al., 2009).

2.3 Aspectos clínicos das MPS

Em relação às manifestações clínicas, elas dependem do defeito enzimático e variam conforme o tipo de MPS. No geral, os indivíduos com MPS apresentam-se com algumas características em comum, como baixa estatura, macroglossia, hirsutismo, dificuldade visual, respiratória e auditiva, aumento dos tecidos gengivais, limitações articulares, anomalias esqueléticas, alterações de número e forma dos dentes (Martins et al., 2009; Valayannopoulos et al., 2010; Scarpa et al., 2011; Hendriksz et al., 2014a; 2014b; Suarez-Guerrero et al., 2015).

2.4 Classificação das MPS

A classificação das MPS é realizada de acordo com a enzima envolvida no processo de degradação de determinado GAG: MPS I (Hurler; Hurler-Scheie); MPS II (Hunter); MPS III (Sanfillipo); MPS IV (Morquio); MPS VI (Maroteaux-Lamy); MPS VII (Sly); MPS IX (Natowicz) (Nussbaum et al., 2008; Martins et al., 2009; Giugliani et al., 2010; Valayannopoulos e Wijburg, 2011; Suarez- Guerrero et al., 2015).

MPS I (Hurler; Hurler- Scheie)

A MPS I é caracterizada pela deficiência da enzima α - L-iduronidase, levando a um acúmulo progressivo de GAG nas células, especificamente de heparan sulfato e dermatan sulfato. (Neufeld, 2001; Martins et al., 2009; Nussbaum et al., 2008; Suarez-Guerrero et al., 2015.)

A síndrome de Hurler é considerada a forma mais severa da doença, e a de Hurler- Scheie apresenta-se com um fenótipo mais brando e com menos

complicações. Um dos primeiros sinais da doença pode se manifestar por meio de presença de hérnia umbilical e inguinal nos primeiros meses de vida do bebê. De forma geral, os principais sinais e sintomas da MPS I, que surgem por volta de 4 e 18 meses de vida, são: presença de fácies atípicas, opacidade das córneas, baixa estatura, macroglossia, alterações dentárias (de forma, de posicionamento e/ou outras), problemas cardíacos e respiratórios e, hepatoesplenomegalia. Quando o fenótipo é mais brando, a inteligência não é afetada e há um bom prognóstico de vida. Porém, em muitos casos, ocorrem atrasos de desenvolvimento e retardo mental (Neufeld, 2001; Vieira et al., 2008; Martins et al., 2009; Suarez-Guerrero et al., 2015).

MPS II (Hunter)

A MPS II, ou Síndrome de Hunter, é caracterizada pela deficiência da enzima iduronato-2-sulfatase. Em contraste com as outras formas de MPS, a MPS II é uma doença recessiva ligada ao cromossomo X, e dessa forma, afeta apenas homens (Vieira et al., 2008; Nussbaum et al., 2008; Scarpa et al., 2011; Giugliani et al., 2012; Suarez- Guerrero et al., 2015).

A MPS II é dividida em MPS IIA e MPSIIB. Os sinais e sintomas da MPS IIA aparecem logo nos primeiros meses de vida, e na MPS IIB por volta dos 4 anos de vida. De forma geral, os indivíduos com MPS II apresentam anormalidades ósseas e limitações progressivas nas juntas, baixa estatura, problemas cardíacos, respiratórios, auditivos e de visão, mãos em forma de garra, hérnias umbilicais e inguinais. Nem todos os indivíduos apresentam alteração no sistema nervoso. Os indivíduos com MPS IIA apresentam transtorno cognitivo progressivo, hiperatividade e agressividade, enquanto os indivíduos com MPS IIB não apresentam comprometimento neurológico (Wraith et al., 2008; Scarpa et al., 2011; Suarez-Guerrero et al., 2015).

MPS III (Sanfillipo)

A MPS III, também conhecida como Síndrome de Sanfillipo, ocorre devido à degradação incompleta do heparan sulfato. As manifestações clínicas ficam

evidentes entre 2 e 6 anos de idade (Nussbaum et al., 2008; Andrade et al., 2015).

Existem quatro subgrupos na classificação da MPS III, todas apresentando poucas diferenças clínicas, pois acumulam o mesmo tipo de GAG (Heparan Sulfato). São elas: MPS III-A, III-B, III-C, III-D. Na MPS III-A, a enzima deficiente é o heparan-N-sulfatase; na MPS III-B, a enzima deficiente é a N-acetil- α glucosaminidase; na MPS III-C a enzima deficiente é a acetil-CoA-alfa-glucosamina acetiltransferase, e na MPS III-D, a enzima é a N-acetil glicosamina-6-sulfatase (Gilkes et al, 2014; Andrade et al., 2015).

De forma geral, os pacientes com MPS III apresentam comportamento agressivo, problemas neurológicos, aumento excessivo de pelos pelo corpo, macroglossia, problemas cardíacos, respiratórios e auditivos, hepatoesplenomegalia, e hérnia umbilical e inguinal. A principal complicação é a degeneração neurológica, que pode provocar quadros de apneia do sono, convulsões e disfagia (Mellara et al., 2012; Andrade et al., 2015; Fedele, 2015).

MPS IV (Síndrome de Morquio)

A MPS IV, ou Síndrome de Morquio, é causada por uma deficiência na enzima N-acetilgalactosamina-6-sulfatase. Pode ocorrer pela falta dessa enzima, sua produção em baixas quantidades ou produção da enzima incapaz de realizar sua função (Nussbaum et al., 2008; Hendriksz et al., 2014a; 2014b; Suarez-Guerrero et al., 2015).

É subdividida em MPS IVA e MPS IVB. A MPS IVA é considerada a forma mais grave e mais frequente da doença, e a MPS IVB, os indivíduos apresentam-se com manifestações clínicas e fenótipos mais brandos (Suarez-Guerrero et al., 2015).

Geralmente os indivíduos com MPS IV não apresentam nenhuma alteração ao nascimento. Porém, por volta dos 18 meses de vida, a doença começa a se manifestar progressivamente devido ao acúmulo de GAG nos órgãos e tecidos. De forma geral, os indivíduos com MPS IV apresentam baixa estatura, anomalias ósseas, problemas cardíacos e respiratórios, opacificação de córnea, hepatoesplenomegalia, macroglossia, hérnias umbilicais e inguinais. A inteligência

nos indivíduos com MPS IV não é afetada (Neufeld et al., 2001; Montañó et al., 2007; Harmatz et al., 2013; Hendriksz et al., 2013; 2014a; 2014b).

MPS VI (Maroteaux-Lamy)

A MPS VI, ou Síndrome de Maroteaux-Lamy, é também uma doença autossômica recessiva causada pela deficiência na enzima arilsulfatase B. Essa deficiência leva ao acúmulo do GAG dermatan sulfato nas células e tecidos dos indivíduos afetados, levando a diversos sintomas e manifestações clínicas (Borges et al., 2003; Nussbaum et al., 2008; Valayannopoulos et al., 2010).

As manifestações clínicas variam de acordo com a idade e com os níveis de dermatan sulfato acumulados nas células. Assim, a MPS VI pode ser classificada como sendo de progressão rápida ou progressão lenta (Valayannopoulos et al., 2010; Vairo et al., 2015).

De forma geral, os indivíduos com MPS VI apresentam baixa estatura, limitação progressiva das articulações, macrocefalia, hepatoesplenomegalia, abdômen protruído, hérnia umbilical e inguinal, macroglossia, hipertrofia gengival, atrasos na erupção dentária, problemas cardíacos e respiratórios. A inteligência não é afetada. No caso da MPS VI de progressão lenta, os sintomas aparecem tardiamente, por volta dos 10 anos de idade, sendo os problemas ósseos os mais comuns (Valayannopoulos et al., 2010; Vairo et al., 2015).

MPS VII (Sly)

A MPS VII, ou Síndrome de Sly, é causada pela deficiência na enzima β -glucuronidase, levando ao acúmulo de heparan, dermatan e condroitina sulfato nas células. Apresenta sinais e sintomas variáveis, podendo ter indivíduos com fenótipos diferentes (Nampoothiri et al., 2008; Nusbaum et al., 2008; Suarez-Guerrero et al., 2015).

A forma fetal/neonatal pode causar óbito do feto e hidropisia fetal (edema fetal generalizado habitualmente produzido por uma doença hemolítica: acumulam-se quantidades anormais de líquido em duas ou mais áreas do corpo de um feto ou recém-nascido). O indivíduo com MPS VII pode apresentar fâcies grosseira e disostose múltipla, alterações nos ossos, fígado e córneas. Na forma

grave os sintomas surgem nos primeiros meses de vida, sendo que as características clínicas tornam-se mais evidentes a partir dos dois e três anos de idade. Porém o comprometimento sistêmico tem evolução mais lenta e menos grave. A forma grave da doença é semelhante ao tipo I. Também ocorre hipertensão arterial secundária, depósito em face contínua, infiltrações nas vias aéreas anteriores, nas meninges e hipoplasia odontóide. Na forma leve o comprometimento sistêmico é brando e a progressão da doença é lenta (Nampoothiri et al., 2008; Suarez- Guerrero et al., 2015).

MPS IX (Natowicz)

A MPS IX, ou Síndrome de Natowicz, é a mais rara dentre as outras classificações da MPS. Dessa forma, os casos apresentam-se com uma baixa frequência entre a população de indivíduos com MPS. É causada pelo depósito de ácido hialurônico nas células e nos tecidos dos indivíduos afetados (Natowicz et al., 1996; Suarez-Guerrero et al., 2015).

Dentre as manifestações clínicas mais comuns estão a baixa estatura, presença de úvula bífida, fenda palatina, acúmulo de massas de tecidos moles periarticulares, alterações faciais médias, e as otites são frequentes. Não se reportam complicações diferentes das manifestações clínicas apresentadas (Suarez-Guerrero et al., 2015).

2.5 Manifestações bucais da MPS

Devido ao acúmulo constante de GAG não degradado pelas enzimas lisossomais deficientes nas células, os indivíduos com MPS apresentam diversas alterações clínicas gerais e orofaciais. No geral, as manifestações orofaciais mais comuns encontradas nesses indivíduos são: alterações de número e anatomia dos dentes decíduos e permanentes, atraso de erupção dos dentes permanentes, maloclusões (mordida aberta anterior, mordida cruzada), protrusão da língua, macroglossia, palato estreito e profundo, limitações de abertura bucal, defeitos de esmalte (dentes decíduos e permanentes), diastemas, bruxismo, lesões de cárie e hipertrofia gengival (Kuratani et al., 2005; Alpoz et al., 2006; Onçag et al., 2006; Turra e Schwartz, 2009; James et al., 2012; Antunes et al., 2013; Ribeiro et al., 2015).

Um estudo realizado no ambulatório de genética médica do Hospital das Clínicas de Porto Alegre analisou 78 indivíduos com MPS e as principais características do seu sistema estomatognático (Turra e Schwartz, 2009). Segundo os autores a grande maioria dos indivíduos apresentou algum tipo de alteração na arcada dentária (98,4%) e na língua (95,9%). Considerando-se outras estruturas da cavidade bucal, foi identificado que 70,0% a 90,0% dos participantes apresentavam alguma alteração nos lábios, bochechas, mandíbula e palato duro.

Em Fortaleza, região Nordeste do Brasil, foi desenvolvida uma pesquisa com 26 pacientes diagnosticados com MPS. Do total de crianças analisadas, quatro indivíduos apresentavam MPS I, oito apresentavam MPS II, três apresentavam MPS III, cinco apresentavam MPS IVA, e seis apresentavam MPS VI (Ribeiro et al., 2015). De acordo com os autores, as alterações orofaciais mais frequentes nos pacientes com MPS foram a mordida aberta anterior, a macroglossia e o aumento gengival.

James et al. (2012) investigaram 46 pacientes com MPS no Reino Unido e avaliaram a presença de cárie, saúde gengival e defeitos de esmalte. Os resultados mostraram que 49,0% dos indivíduos analisados foram identificados com experiência de cárie e 60,0% apresentavam placa bacteriana. Dos 19 pacientes identificados com dentes permanentes, 10 deles foram diagnosticados com defeitos de esmalte.

Há relato de caso com estudo laboratorial de 2008 com avaliação radiográfica e histológica do esmalte e da dentina dos dentes de um indivíduo do sexo masculino, com 13 anos de idade, portador de MPS tipo I de Hurler (Güven et al., 2008). Nove dentes decíduos que estavam impactando seus sucessores permanentes foram extraídos e examinados em microscopia eletrônica de varredura. Os resultados observados foram comparados com dentes saudáveis de indivíduos sem MPS. Os autores encontraram a presença de túbulos dentinários estreitos, de espaços na junção dentina-esmalte e de arranjos irregulares dos prismas dos esmaltes.

A presença de problemas oclusais advindos de alterações de número e anatomia dos dentes é comum nas pessoas com MPS. São comuns casos de mordida aberta anterior e mordida cruzada anterior e posterior. Parte significativa

dessa parcela da população apresenta língua protrusa, palato ogival, trismo e bruxismo (Onçag et al., 2006; Ribeiro et al., 2015). Quando associadas a uma dieta cariogênica e a uma escovação deficiente, muitas vezes esses problemas oclusais atuam como fatores predisponentes da doença cárie (Turra e Schwartz, 2009; James et al., 2012).

2.6 A odontologia e as MPS

Diante das diversas alterações clínicas que os indivíduos com MPS apresentam, é importante que a equipe multidisciplinar que os assiste reconheça as alterações orofaciais associadas à doença. Esse é um fator importante para a correta orientação de pais/responsáveis e pacientes na busca de uma assistência odontológica mais precoce, antes do estabelecimento de doenças bucais, como por exemplo, a cárie dentária (Antunes et al., 2013; Ribeiro et al., 2015).

Cerca de 50,0% dos indivíduos com MPS apresentam algum tipo de alteração dentária (Ribeiro et al., 2015). Dentre elas destacam-se as alterações da arcada dentária e da língua, que muitas vezes comprometem as funções de mastigação e deglutição (Turra e Schwartz, 2009).

A presença de um esmalte enfraquecido, defeitos de desenvolvimento de esmalte e alterações na anatomia dos dentes deixam esses indivíduos mais vulneráveis e susceptíveis ao desenvolvimento da doença cárie (Güven et al., 2008; James et al., 2012; Hendriksz et al., 2014b; Ribeiro et al., 2015).

As manifestações clínicas e sistêmicas que a população com MPS apresenta dificultam e impõem certas limitações durante o tratamento odontológico. Antes de qualquer procedimento odontológico, deve ser feita uma análise da gravidade e do comprometimento que o paciente apresenta. Quando a anestesia geral é indicada, ela deve ser realizada em hospitais com médicos anestesiológicos experientes em MPS, devido ao risco de problemas com a intubação orotraqueal (estreitamento traqueal) e risco de instabilidade da coluna espinhal cervical (Giugliani et al., 2007; Martin et al., 2008).

Os indivíduos com MPS são considerados um grupo de alto risco para o desenvolvimento de doenças dentárias (James et al., 2012). Dessa forma é importante que haja um acompanhamento odontológico constante, incluindo uma

rotina de exames intraorais e avaliações radiográficas em intervalos de seis meses. Assim, pode-se prevenir o desenvolvimento da doença cárie e outras complicações que possam promover dor ou afetar a saúde geral desses indivíduos (Hingston et al., 2006; Turra e Schwartz, 2009; Antunes et al., 2013; Ribeiro et al., 2015).

2.7 Senso de Coerência (SOC)

Em 1979, Aaron Antonovsky, um sociólogo americano, propôs a Teoria da Salutogênese. Com essa teoria, ele objetivava estudar as condições que poderiam proteger os indivíduos de adquirirem uma doença após passarem por um momento estressor. Dessa forma, a teoria salutogênica contrastava com as teorias vigentes na época, que tinham como foco fatores patogênicos para o desenvolvimento de uma doença (Antonovsky, 1986; Antonovsky, 1993; Geyer, 1997; Eriksson and Lindstrom, 2005; Lacerda et al., 2012).

O SOC é definido como o conceito central da teoria salutogênica. A partir do estudo do SOC é possível compreender a razão de algumas pessoas adoecerem após a ocorrência de uma situação estressante, e outras não (Antonovsky, 1986; 1993; Geyer, 1997; Eriksson e Lindstrom, 2005).

O SOC identifica-se como um importante recurso de enfrentamento para a preservação da saúde (Geyer, 1997). Ele é composto teoricamente por três dimensões que atuam conjuntamente: compreensão (capacidade da pessoa para entender o que acontece ao seu redor), gestão (extensão com que o indivíduo se sente capaz de gerir a situação) e significado (capacidade que o indivíduo possui para encontrar sentido na situação) (Antonovsky, 1986; 1993; Geyer, 1997; Freire et al., 2001; Lindström e Eriksson, 2005; Eriksson e Lindström, 2006; Bonanato et al., 2009a). Quanto mais um indivíduo percebe o mundo como previsível, controlável e é capaz de atribuir significado para uma determinada situação, menos propenso ele estará a desenvolver estados de estresse e ansiedade (Antonovsky, 1986).

No intuito de quantificar e qualificar o SOC, Antonovsky desenvolveu um questionário, composto por 29 questões, que aborda as três dimensões do SOC (compreensão, gestão e significado) (Antonovsky, 1986). Além disso, outras versões da escala de SOC de Antonovsky foram propostas e utilizadas em

diferentes populações, inclusive uma versão curta, com 13 questões, produzida e validada pelo próprio autor (SOC-13) (Antonovsky, 1993; Freire et al., 2001; 2002; Lindström e Eriksson, 2005; Eriksson e Lindström, 2006; Bonanato et al., 2009a; 2009b). O SOC-13 foi validado no Brasil para ser utilizado em crianças e adolescentes (Freire et al., 2001; Bonanato et al., 2009a).

O diagnóstico de uma doença crônica nos filhos, e no caso das MPS, uma doença de caráter progressivo, faz com que os pais apresentem alguns sentimentos de frustração, ansiedade e depressão. Todo o processo de adaptação à nova condição deve terminar com a aceitação da doença. O SOC pode ser utilizado então como um recurso que lhes permite perceber o filho como saudável (Olsson e Hawang, 2002; Golgberg, 2015).

Os resultados demonstrados pelo SOC destacam a influência direta das condições de vida da população sobre a motivação das pessoas para a adoção de comportamentos adequados à manutenção da saúde bucal (Freire et al., 2001; 2002; Bonanato et al., 2009a; 2009b). Desta forma, o SOC mostra-se como uma importante ferramenta na promoção de melhoras efetivas da saúde bucal da população, sendo um aliado no trabalho dos setores públicos apropriados (Bonanato et al., 2009a).

3 OBJETIVOS

3.1 Objetivo Geral

Verificar a associação entre o SOC materno e a presença de MPS, bem como SOC materno e as condições de saúde bucal de crianças/adolescentes com e sem MPS.

3.2 Objetivos Específicos

Verificar a associação do SOC materno com a experiência de cárie dentária nas crianças/adolescentes com MPS e sem MPS.

Verificar a associação do SOC materno com a qualidade de higiene bucal nas crianças/adolescentes com MPS e sem MPS.

Identificar as características individuais, demográficas e socioeconômicas das crianças/adolescentes com MPS e sem MPS.

4 METODOLOGIA

4.1 Campo da pesquisa

Os pacientes com MPS foram selecionados em dois centros de referência para atendimento de pacientes com MPS em Belo Horizonte [Ambulatório de Erros Inatos do Metabolismo do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC-UFMG) e Hospital João Paulo II]. As crianças/adolescentes sem MPS foram selecionadas nos ambulatórios São Vicente de Paula (Setor de adolescentes) e Bias Fortes (Setor de pediatria) do HC-UFMG. Todos os hospitais citados fazem parte da rede pública de saúde.

4.2 Considerações Éticas

Conforme Resolução do Conselho Nacional de Saúde (CNS), de 12 de Dezembro de 2012, por se tratar de um estudo envolvendo seres humanos, esta pesquisa foi aprovada pela Diretoria de Ensino, Pesquisa e Extensão (DEPE) do HC-UFMG (ANEXO A) e pelo Comitê de Ética em Pesquisa (COEP) da UFMG (parecer 257.220) (ANEXO B).

4.3 Desenho do estudo

Trata-se de um estudo quantitativo observacional transversal pareado. A coleta de dados ocorreu por meio do exame clínico bucal, de crianças/adolescentes com MPS e sem MPS. As mães responderam um questionário estruturado abordando questões relacionadas ao tema do estudo e também um instrumento referente à escala do SOC de Antonovsky (SOC-13).

As mães das crianças/adolescentes previamente selecionadas foram contatadas pessoalmente, ou por telefone, e receberam uma explicação prévia sobre a pesquisa, sendo convidadas a comparecerem na Faculdade de Odontologia da UFMG (FO-UFMG) para a coleta de dados. Foram incluídos, portanto, aquelas mães que concordaram em responder o questionário, que

permitiram o exame clínico do filho e que assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido (APÊNDICE A).

A coleta de dados foi realizada em uma das clínicas da FO-UFMG. Estavam presentes, no momento da coleta, a pesquisadora, uma anotadora, a criança/adolescente e a mãe. Quando foi identificada alguma necessidade de tratamento odontológico no participante, a responsável foi devidamente alertada e orientada sobre o fato, sendo encaminhado para atendimento odontológico na FO-UFMG.

4.4 População do estudo

Amostra

Foi utilizada uma amostra de conveniência composta pelo universo de pacientes com MPS atendidos no Ambulatório de Erros Inatos do Metabolismo do HC-UFMG e no Hospital João Paulo II, sendo os principais centros de referência em Minas Gerais para o tratamento de pacientes com MPS. Em 2013 haviam 65 indivíduos com MPS nos arquivos de registros de pacientes com MPS dos hospitais em questão. A faixa etária deles variou de 2 a 25 anos de idade.

A população do estudo foi selecionada na perspectiva de que os fenômenos em observação, separada ou concomitantemente, ocorram dentro daquele contexto. Desse modo 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 (SOC Materno). Garante-se, assim, que ambos sejam variáveis aleatórias, ou seja, que variem entre as unidades de observação. Por isso, a população do estudo foi constituída de duas subpopulações: uma de crianças/adolescentes com MPS e uma de crianças/adolescentes sem MPS. Foram selecionadas e originadas de populações de origens distintas, mas ambas atendidas pelo Sistema Único de Saúde (SUS). Para cada paciente com MPS foi escolhido um participante do grupo de comparação. Os pacientes de ambos os grupos foram pareados por idade e sexo.

Fonte e Critérios de Elegibilidade

Foram considerados os seguintes critérios de inclusão para os participantes:

- 1- Crianças/adolescentes com MPS e suas mães.

- 2- Crianças/adolescentes sem MPS ou outra condição especial (outra deficiência ou alguma doença crônica ou aguda) e suas mães.
- 3- Crianças/adolescentes atendidos nos Ambulatórios de Erros Inatos do Metabolismo e São Vicente de Paula do HC-UFMG e Hospital João Paulo II e suas mães.
- 4- Crianças/adolescentes que não estavam realizando (ou já tivessem realizado) tratamento ortodôntico e suas mães

4.5 Instrumentos de coleta de dados

4.5.1 Questionário estruturado

O levantamento de dados com os pais/responsáveis foi realizado por meio de um questionário estruturado¹. O instrumento foi aplicado individualmente a cada responsável na forma de entrevista, caracterizando o contato face a face entre pesquisador e pesquisado.

Foi composto por questões relacionadas às características individuais¹ e gerais, aos hábitos comportamentais e à história médica e odontológica das crianças/adolescentes com MPS e sem MPS (APÊNDICE B). Esse instrumento foi adaptado a partir do estudo de Oliveira et al. (2008b; 2010).

¹ Alguns dados obtidos por meio do questionário serão analisados em um outro estudo.

¹ A categorização étnica foi determinada através de critérios estabelecidos pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE, 2011) para a cor da pele: branco, preto, marrom ou amarelo. A classe econômica de cada nível familiar e educacional dos pais/responsáveis foram avaliadas de acordo com o critério de classificação econômica Brasil da Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP, 2012) (ANEXO C). As classes econômicas foram agrupadas em mais favorecida (compreendendo as classes sociais A e B), favorecida (C) e menos favorecida economicamente (classes D e E). A escolaridade dos pais/responsáveis foi mensurada por meio dos anos de estudo, sendo classificada com base em um ponto de corte de oito anos, o que corresponde ao ensino fundamental no Brasil

4.5.2 Senso de Coerência (SOC)

Após o preenchimento do questionário estruturado, as mães foram orientadas a preencher o questionário de Antonovsky (SOC-13) (Freire et al., 2001; Bonanato et al., 2009a). A fim de não inibir a mãe com as perguntas, o SOC foi preenchido pela própria participante. O instrumento é composto de 13 questões fechadas, com cinco opções de respostas (ANEXO D).

4.5.3 Exame clínico odontológico

O exame clínico odontológico do paciente foi realizado após a aplicação dos questionários junto às mães. Foram examinados higiene bucal, experiência de cárie (dmft/DMFT), defeitos de desenvolvimento de esmalte (DDE), e alterações oclusais. O exame foi realizado sob luz artificial, na cadeira odontológica, maca ou cadeira de rodas. A equipe foi composta por uma examinadora e por uma anotadora/organizadora.

O espelho bucal (Duflex® nº5) e a sonda do Índice Periodontal Comunitário-IPC (Golgran®, São Paulo, SP, Brazil) foram os instrumentos de medida utilizados para o exame clínico. Os resultados do exame clínico foram registrados na ficha de exame do indivíduo (APÊNDICE C).

Higiene bucal

A análise da higiene bucal foi realizada através do Índice de Higiene Oral Simplificado (IHOS) (Greene et al., 1964). Com a ponta da sonda, foram avaliadas a presença de placa e cálculo na superfície dos dentes.

Experiência de cárie

Os critérios de diagnóstico de cárie foram considerados com base no manual da OMS (WHO, 2013). O número de dentes e superfícies cariadas (presença de lesão cavitada), perdidos (extração devido à cárie), e obturados (uma ou mais restaurações sem a presença de cárie) foram avaliados para dentes permanentes (CPO-D) e decíduos (ceo-d).

Defeitos de desenvolvimento de esmalte (DDE)

A presença de DDE foi registrada por meio do Índice DDE (opacidade difusa, opacidade demarcada e hipoplasia de esmalte). O índice permite estabelecer o tipo (descoloração), o número (único ou múltiplo), a demarcação (demarcado ou difuso) e a localização dos defeitos (Seow, 2014).

Exame oclusal

Os critérios de diagnóstico oclusal foram considerados com base nos estudos de Oliveira et al. (2008a; 2010b) e WHO (2013). Foram registrados dados sobre a relação oclusal anteroposterior e às alterações verticais e/ou transversais de oclusão¹ (sobremordida/*overbite*, sobressaliência/*overjet* e mordida cruzada posterior). O diagnóstico oclusal foi realizado por meio do exame clínico.

Aqueles indivíduos diagnosticados com pelo menos um caso de protrusão, mordida cruzada posterior/anterior, mordida profunda, mordida aberta anterior e/ou mordida em topo foram classificados como portadores de má oclusão.

4.6 Calibração da examinadora

O processo de calibração foi realizado por meio de calibração teórica e prática. A calibração teórica foi realizada por meio de figuras e slides sobre cárie dentária, higiene oral, DDE e problemas oclusais. Foi conduzida para verificação da variabilidade diagnóstica intra-examinadora, com um intervalo de 7 a 14 dias entre os dois momentos de calibração teórica.

O próximo passo foi a calibração prática da examinadora, seguindo um padrão ouro de diagnóstico e conduzida com um intervalo de 7 dias entre os dois momentos da calibração. Devido ao número limitado de crianças e adolescentes com MPS, foram examinadas somente crianças/adolescentes sem MPS. A calibração foi feita em 20 crianças/adolescentes de uma escola pública no município de Confins, Minas Gérias. A partir dos valores kappa obtidos (0,76 a 0,98) verificou-se que a examinadora se encontrava treinada para realizar a coleta de dados.

¹ Para a obtenção das medidas do *overjet* e *overbite* foi utilizada a sonda IPC. As medidas até 3mm foram consideradas normais.

4.7 Estudo piloto

O estudo piloto foi realizado após a fase de calibração da examinadora. Participaram dessa fase cinco crianças/adolescentes com MPS e cinco sem MPS, bem como suas mães. A coleta de dados foi realizada nos hospitais previamente selecionados. Esta etapa teve por finalidade avaliar a metodologia e os instrumentos da coleta de dados. Após análise dos dados foi iniciado o estudo principal. Os participantes do estudo piloto foram incluídos na amostra final do estudo.

4.8 Estudo principal

Após as fases de calibração e estudo piloto, foi iniciado o estudo principal.

4.9 Processamento dos dados

Os dados referentes aos questionários e exames clínicos obtidos ao longo do estudo foram devidamente armazenados e analisados por meio do software Statistical Package for Social Science - SPSS® (versão 21.0). O processamento incluiu codificação, digitação, edição dos dados e análise estatística. Previamente à análise estatística dos dados foi realizada a análise descritiva.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os resultados, a discussão e a conclusão do estudo serão apresentados na forma de artigo científico.

ARTIGO**Mother's Sense of Coherence and oral health status in children and adolescents with Mucopolysaccharidosis: A paired study**

Natalia Cristina Ruy Carneiro¹, Tahyna Duda Deps¹, Esdras Campos França¹, Eugênia Ribeiro Valadares², Isabela Almeida Pordeus¹, Ana Cristina Borges-Oliveira^{3*}

¹Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics, Faculty of Dentistry, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, Brazil

²Department of Complementary Propaedeutic, Faculty of Medicine, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, Brazil

³Department of Social and Preventive Dentistry, Faculty of Dentistry, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, Brazil

Running title: Oral health and Mucopolysaccharidosis

***Corresponding author**

Profa. Dra. Ana Cristina Borges-Oliveira

Departamento de Odontologia Social e Preventiva, Faculdade de Odontologia.

Universidade Federal de Minas Gerais.

Av. Antônio Carlos, 6627. Campus Pampulha / 31270-901, Belo Horizonte, MG, Brasil

E-mail: anacboliveira@yahoo.com.br

Artigo submetido ao periódico *International Journal of Paediatric Dentistry*
(Qualis - Odontologia A1 / Fator de impacto 1,33) (Anexo E e Anexo F)

Summary

Background. Mucopolysaccharidosis (MPS) is a rare genetic disease.

Aim. To assess the association between MPS in children/adolescents and the mother's sense of coherence (SOC), and association between mother's SOC and the oral health status of children with and without MPS.

Methods. A cross-sectional study was carried out with 29 children/adolescents with MPS and 29 without MPS, and their mothers in Brazil. Mothers completed the Antonovsky's SOC instrument (SOC-13) and had their child's oral cavity examined for dental problems and oral hygiene. This study was approved by the Research Ethics Committee of the *Universidade Federal de Minas Gerais*.

Results. Mothers of children with MPS had lower SOC values [mean: 33.3 (\pm 4.0)] compared with mothers of children without MPS [mean: 36.9 (\pm 4.5)] ($p < 0.001$). Mother's SOC of children with MPS were lower for those children with one or more decayed teeth [31.5 (\pm 3.2)] than for those children/adolescents without caries [35.7 (\pm 3.8)] ($p = 0.004$). Mother's SOC in the group with MPS was lower for those children/adolescents with one or more missing teeth [30.2 (\pm 0.9)] than for those individuals identified without missing teeth [33.8 (\pm 4.1)] ($p = 0.046$). **Conclusions.** Mothers of children with MPS had lower mother's SOC. This was associated with dental caries experience in their children.

Keywords: Mucopolysaccharidosis. Sense of coherence. Oral health. Persons with disabilities. Disabled children. Child.

Introduction

_____Mucopolysaccharidosis (MPS) is a metabolic genetic disorder caused by a lysosomal inadequacy in the body. It is an autosomal recessive genetic inheritance, except for the type II of the disease, which is an x-linked form. Inadequate lysosomal enzymes do not digest substances called glycosaminoglycans (GAG), previously known as mucopolysaccharides¹⁻³. Later, MPS was recognized as a lysosomal storage disease. In general, one individual in every 25,000 is affected by MPS, however, its prevalence varies depending on the type of disease¹⁻³.

_____MPS is classified according to the type of enzyme involved in the degradation pathway of GAG. The types of MPS are: MPS I (Hurler; Hurler-Scheie), with a deficiency of α -L-iduronidase enzyme; MPS II (Hunter), with a deficiency of iduronato-2-sulfatase enzyme; MPS III (Sanfillipo), with a deficiency of heparan-N-sulfatase enzyme; MPS IV (Morquio), with a deficiency of N-acetilgalactosamina-6-sulfatase enzyme; MPS VI (Maroteaux-Lamy), with a deficiency of arylsulfatase B enzyme; MPS VII (Sly), with a deficiency of β -glucuronidase enzyme; and MPS IX (Natowicz), with a deficiency of hyaluronidase¹³.

_____Clinical manifestations common to all types of MPS are described as skeletal abnormalities, increased tongue volume, hirsutism, corneal opacity, umbilical and inguinal hernia, difficulty seeing and hearing, respiratory problems, heart diseases, progressive limitation of the joints and behavioral difficulties³.

_____They also present several abnormalities in the stomatognathic system, such as in lips, tongue, cheeks, jaw, hard palate and dental arch⁴. Individuals with MPS

experience dental caries, gingivitis and enamel defects, and they vary depending on the type of the disease⁵.

_____ Considering all clinical and oral manifestations presented by the MPS population, it is evident that they need special health care. Previous studies demonstrated that parents of children with disabilities face anxiety and depression because of the higher rates of intellectual and physical disabilities their children present^{6,7}. Due to cultural and traditional reasons, mothers are the main caregivers of their children⁸. So, it is relevant to know how mothers deal with stressful situations and how they influence the oral health status of their children.

_____ Sense of Coherence (SOC) is a theoretical construct used to understand why some people fall ill after the occurrence of a stressful situation while others do not. SOC is the central concept of the salutogenic theory, proposed by Antonovsky⁹⁻¹². It consists of three components: comprehensibility, manageability and meaningfulness. The more one perceives one's world as predictable, manageable and meaningful, the less this person is prone to react with anxiety and experience anxiety states⁹. Several studies with children with other disabilities and without disabilities described that mother's SOC can be associated with their children's oral health, and it is considered an important psychosocial determinant of the oral health status among their children¹³⁻¹⁷. Knowing the relationship between mother's SOC and oral health status of children/adolescents with MPS could help oral health promotion in this group of population.

_____ Giving the findings of the literature, the aim of the present study was to: a) assess the association between the presence of MPS in children/adolescents and mother's SOC; and, b) assess the association between mother's SOC and the oral health status of children/adolescents with MPS and without MPS.

Material and Methods

_____A paired cross-sectional study was carried out with a sample of 29 children/adolescents with MPS and 29 children/adolescents without MPS, between 3 and 21 years of age, and their respective mothers. The statistical software OpenEpi[®] was used to calculate the power of the test for the sample of 29 children/adolescents with MPS. A significance level of 0.05 was used, a 68.0% prevalence of occlusal problem in children/adolescents with MPS and 32.0% for children/adolescents without MPS. The power of the test was 0.80. The values of prevalence of occlusal problem were obtained in the pilot study.

_____Children/adolescents with MPS were selected in two hospitals of Belo Horizonte, in the southeast of Brazil. The hospitals are reference centers for the treatment of this condition. Individuals without MPS were selected in the paediatric and adolescent outpatient clinic in the two hospitals. Children/adolescents with and without MPS were individually matched for sex and age. This study was approved by the Human Research Ethics Committee of the *Universidade Federal de Minas Gerais*.

_____While waiting for medical care, the mothers received a prior explanation about the research and were next invited to participate. Those who agreed to participate were included in the study and signed an informed consent. Mothers completed the SOC questionnaire and the children's oral cavity was examined. Children/adolescents who were not accompanied by their mothers, with a history of orthodontic treatment and did not collaborate with the clinical examination were excluded from the study.

Outcome variables

_____The outcome variables were dental caries experience, oral hygiene, developmental defects of enamel (DDE), and occlusal problems of children/adolescents. Dental examinations were carried out by one examiner under natural light, using a disposable mouth mirror (Duflex® no. 5) and a community periodontal index probe (Golgran®, São Paulo, SP, Brazil). Radiography was not used for this diagnosis.

_____Dental caries experience was assessed according to the WHO Oral Health Surveys manual¹⁸. The number of decayed (presence of cavitated lesion); missing (extracted due to caries); and filled (one or more restorations are present without the presence of caries) teeth and surfaces were recorded for primary (dmft) and permanent teeth (DMFT).

_____Oral hygiene was determined by the Simplified Oral Hygiene Index (OHI-S)¹⁹. The presence of plaque and calculus on the surface of the teeth was measured with the tip of the probe.

_____DDE were identified using the DDE index²⁰: diffuse opacity, demarcated opacity, hypoplasia, hypomineralization/hypocalcification, and hypomaturation.

_____The presence of occlusal problem was identified according to the following criteria: alterations of overjet (protrusion, anterior crossbite, absent), overbite (deep overbite, anterior open bite, absent, edge-to-edge) and posterior crossbite^{18, 21}. When at least one condition was diagnosed, the subject was classified as having an occlusal problem.

Independent variable

_____Mother's SOC was measured using the short version scale questionnaire (SOC-13) validated in Brazil^{13,14,22}. It consists of 13 items on a five-point scale. The total score can range from 13 to 65 points. Higher scores indicate stronger SOC.

_____Economic status was based on the Brazilian Association of Research Companies²³, which classifies families in A1, B1, B2, C1, C2, D e E. It is an index that provides the purchasing power and general situation of the households. For statistical analysis, classes were categorized into more favourable (A1, B1 e B2), favourable (C1, C2), and less favourable (D e E).

_____Ethnic categorization was evaluated using criteria established by the Brazilian Institute of Geography and Statistics for skin color: white, black, brown or yellow²⁴.

Calibration process

_____The calibration process consisted of theoretical and clinical steps^{21,25}. The theoretical steps were conducted by a gold standard dentist using photographs of dental caries, oral hygiene, DDE, and occlusal problems. Twenty children/adolescents without MPS were examined for the clinical step of calibration process. Those children did not participate in the main study. They were re-examined after a 2-week interval for the calculation of inter and intra-examiner agreement. For inter-examiner agreement the Kappa test scores were 0.81 for dental caries, 0.74 for oral hygiene, 0.84 for DDE, and 0.91 for occlusal problems. For intra-examiner agreement the Kappa test score were 0.83 for dental caries, 0.90 for DDE and 0.93 for occlusal problems.

Pilot study

_____A pilot study was carried out to test the methodological procedures and instruments. It was conducted in a reference center hospital for MPS and a paediatric outpatient clinic. The sample consisted of five children/adolescents with MPS and five children/adolescents without MPS and their respective mothers.

_____The results of the pilot study indicated no need to change the methodological procedures. The children/adolescents who participated in the pilot study were included in the main study.

Statistical analysis

_____Data were analyzed using the Statistical Package for Social Sciences (SPSS for Windows, version 21.0, SPSS Inc, Chicago, IL, USA). Descriptive and bivariate analysis was carried out.

_____The Kolmogorov-Smirnov test demonstrated that data followed a normal distribution (mother's SOC). The chi-square (X^2) test was used to measure the association between the presence of MPS and demographic and economic class. Paired T test was used to assess the association between mother's SOC and the genetic condition (MPS) of children/adolescents. Kruskal-Wallis was used to assess the association between mother's SOC and types of MPS. After the stratification of the sample according to presence/absence of MPS, T Test, ANOVA and Mann-Whitney were used to verify the association of economic class and oral conditions with mother's SOC. The significance level was set at 5%.

Results

The sample comprised 58 children/adolescents, 29 with MPS and 29 without MPS and their mothers. Regarding the type of MPS, the children/adolescents were classified as follows: MPS I (n=7), MPS II (n=6), MPS III (n=3), MPS IV (n=1) and MPS VI (n=10). Two children had no definite diagnosis on the classification of MPS at the moment of data collection. The average age of the children/adolescents with and without MPS was 13.9 years (± 7.2) and the median was 14.5 years. The average age of the mothers was 40.9 years ($+9.0$) and the median was 40.0 years.

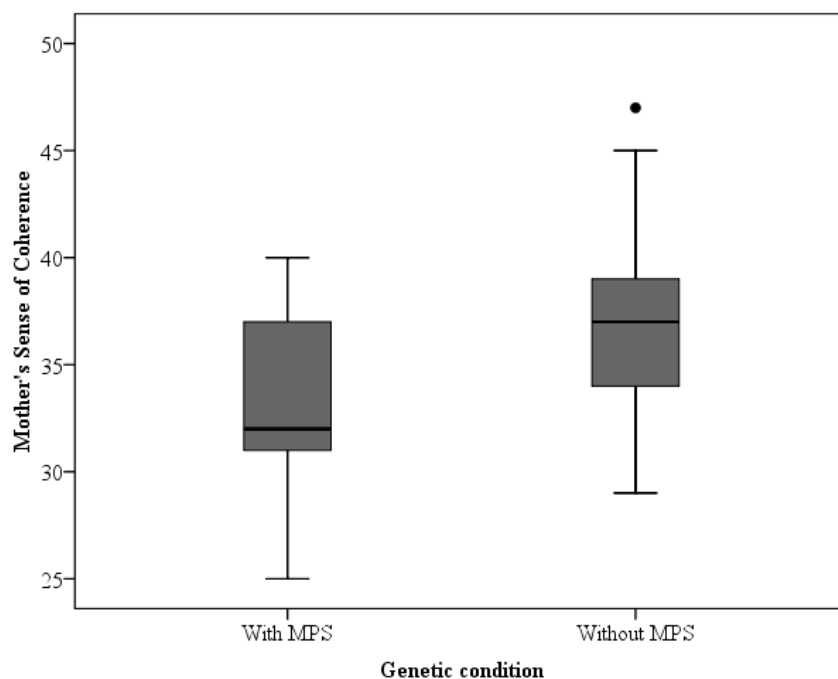
Table 1 shows that there was no statistically significant association ($p > 0.05$) between paired variables (children/adolescents' sex and age) and the genetic condition of children/adolescents. No significant associations were found between the groups for economic class and skin color ($p > 0.05$)

Table 1- Distribution of the sample according to the presence of MPS (n=58).

| INDIVIDUAL VARIABLE | GROUP | | P value ^a |
|--------------------------|-------------------|----------------------|----------------------|
| | With MPS n (%) | Without MPS n (%) | |
| Sex | | | |
| Male | 17 (50.0) | 17 (50.0) | 1.000 |
| Female | 12 (50.0) | 12 (50.0) | |
| Age (years) | | | |
| 3-12 | 13 (50.0) | 13 (50.0) | 1.000 |
| 13-27 | 16 (50.0) | 16 (50.0) | |
| Skin color | | | |
| White | 9 (52.9) | 8 (47.1) | 0.773 |
| Black / Brown | 20 (48.8) | 21 (51.2) | |
| Economic Position | | | |
| Most favourable | 13 (56.5) | 10 (43.5) | 0.579 |
| Favourable | 14 (48.3) | 15 (51.7) | |
| Less favourable | 2 (33.3) | 4 (66.7) | |

^a X² Test (5% significance level)

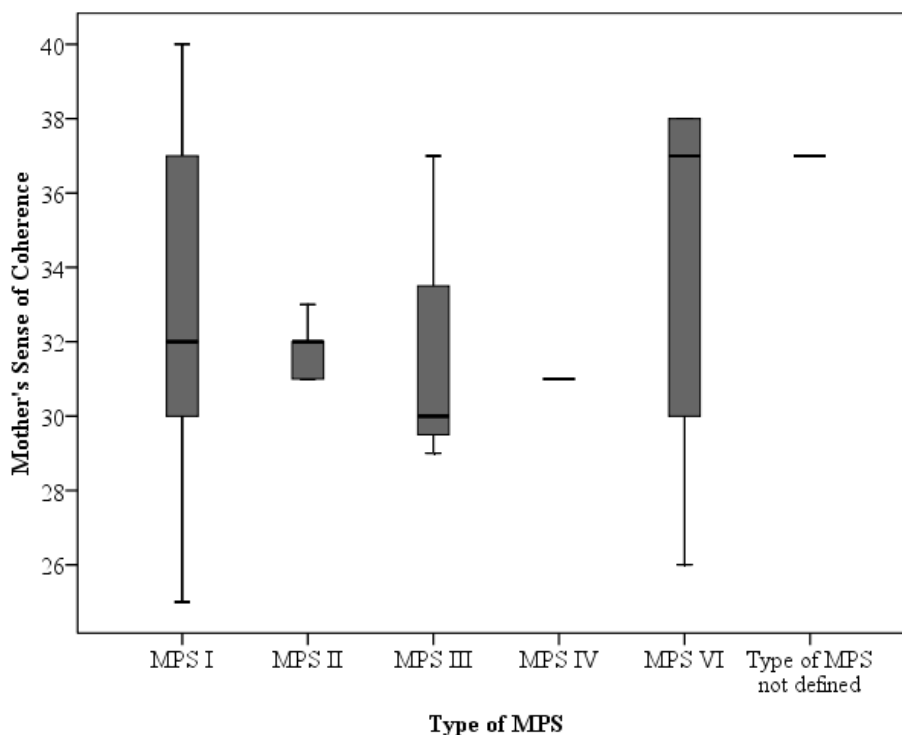
_____The mothers' SOC ranged between 25 and 47. The mean of mother's SOC score was 35.1 (± 4.6) and the median was 37.0. Bivariate analysis showed that the genetic condition of the children/adolescents was statistically associated with mothers' SOC values (Graph 1). Mothers of children/adolescents with MPS had lower SOC values [mean: 33.3 (± 4.0) /median: 32.0] compared with mothers of children and adolescents without MPS [mean: 36.9 (± 4.5) /median: 37.0] ($p < 0.001$).



Paired T test: $p < 0.001$

Graph 1- Distribution of the sample according to the genetic condition and mothers' SOC (n=58).

_____There was no statistically significant association between the type of MPS and the mothers' SOC (Graph 2).



Kruskal-Wallis Test: $p=0.713$

Graph 2- Distribution of the sample according the type of MPS of the children/adolescents and mothers' SOC (n=29).

Oral health status and mother's SOC

_____Table 2 describes the association between the economic status and oral condition with mothers' SOC of children/adolescents with MPS. Mother's SOC values were lower among the children/adolescents diagnosed with one or more decayed teeth [31.5 (± 3.2)] than for children/adolescents identified without decayed teeth [35.7 (± 3.8)] ($p=0.004$). Likewise, mother's SOC values were lower among the children/adolescents diagnosed with one or more missing teeth [30.2 (± 0.9)] than for those children/adolescents identified without missing teeth [33.8 (± 4.1)] ($p=0.046$).

Table 2- Results on mother's SOC and outcome variables of individuals with MPS (n=29).

| | N | Mean (SD) | Standard error | P value |
|--------------------------------------|----------|-------------------|-----------------------|--------------------------|
| Economic class | | | | |
| Less favourable | 2 | 34.0 (\pm 4.2) | 3.0 | 0.842 ^b |
| Favourable | 14 | 33.1 (\pm 4.4) | 1.1 | |
| Most favourable | 13 | 33.3 (\pm 3.9) | 1.1 | |
| DDE | | | | |
| Present | 16 | 33.5 (\pm 4.2) | 1.0 | 0.717 ^a |
| Absent | 13 | 33.0 (\pm 4.0) | 1.1 | |
| Occlusal problems | | | | |
| Present | 23 | 31.5 (\pm 4.6) | 1.9 | 0.225 ^a |
| Absent | 6 | 33.7 (\pm 3.8) | 0.8 | |
| Oral hygiene | | | | |
| Inadequate | 11 | 32.3 (\pm 3.6) | 1.1 | 0.606 ^a |
| Adequate | 18 | 33.0 (\pm 4.3) | 1.3 | |
| Caries experience (DMFT/dmft) | | | | |
| ≥ 1 | 19 | 32.3 (\pm 3.8) | 0.8 | 0.067 ^a |
| Zero | 10 | 35.2 (\pm 3.9) | 1.2 | |
| Decayed | | | | |
| ≥ 1 | 17 | 31.5 (\pm 3.2) | 0.7 | 0.004 |
| Zero | 12 | 35.7 (\pm 3.8) | 1.1 | |
| Missing | | | | |
| ≥ 1 | 4 | 30.2 (\pm 0.9) | 0.4 | 0.046^c |
| Zero | 25 | 33.8 (\pm 4.1) | 0.8 | |
| Filled | | | | |
| ≥ 1 | 11 | 32.7 (\pm 3.7) | 1.1 | 0.554 ^a |
| Zero | 18 | 33.6 (\pm 4.2) | 1.0 | |

^aT test / ^bANOVA / ^cMann-Whitney

Table 3 shows with bivariate analysis that there was no statistical significant association between mother's SOC values with economic class and oral condition of children/adolescents without MPS.

Table 3- Results on mother's SOC and outcome variables of children/adolescents without MPS (n=29).

| | N | Mean (SD) | Standard error | P value^a |
|--------------------------|----------|-------------------|-----------------------|----------------------------|
| Economic class | | | | |
| Less favourable | 4 | 37.7 (\pm 1.7) | 0.8 | 0.466 ^b |
| Favourable | 15 | 35.9 (\pm 5.2) | 1.3 | |
| Most favourable | 10 | 38.2 (\pm 4.3) | 1.3 | |
| DDE | | | | |
| Present | 13 | 35.0 (\pm 4.6) | 1.1 | 0.625 |
| Absent | 16 | 36.3 (\pm 3.3) | 0.9 | |
| Occlusal problems | | | | |
| Present | 22 | 36.5 (\pm 4.6) | 0.9 | 0.343 |
| Absent | 7 | 38.4 (\pm 4.5) | 1.7 | |
| Oral hygiene | | | | |
| Inadequate | 6 | 38.0 (\pm 2.2) | 0.9 | 0.627 ^c |

| | | | | |
|--------------------------------------|----|-------------------|-----|-------|
| Adequate | 23 | 36.7 (\pm 5.0) | 1.0 | |
| Caries experience (DMFT/dmft) | | | | |
| ≥ 1 | 19 | 36.9 (\pm 4.8) | 1.1 | 0.977 |
| Zero | 10 | 37.0 (\pm 4.2) | 1.3 | |
| Decayed | | | | |
| ≥ 1 | 8 | 36.2 (\pm 5.3) | 1.9 | 0.614 |
| Zero | 21 | 37.2 (\pm 4.3) | 0.9 | |
| Missing | | | | |
| ≥ 1 | 4 | 34.7 (\pm 4.4) | 2.2 | 0.307 |
| Zero | 25 | 37.3 (\pm 4.6) | 0.9 | |
| Filled | | | | |
| ≥ 1 | 14 | 37.6 (\pm 4.2) | 1.1 | 0.453 |
| Zero | 15 | 36.3 (\pm 4.9) | 1.2 | |

^aT test / ^bANOVA / ^cMann-Whitney

Discussion

_____The results of the present study demonstrate that there is a statistical association between mother's SOC of children/adolescents with MPS and dental caries, measured by DMFT/dmft. These findings are in agreement with other studies revealing that mother's SOC is an important psychosocial determinant of the oral health status among their children^{13,15,16,17}.

_____The main purpose of the SOC instrument is to measure how people face stressful situations and stay well¹². In the present study, the mean SOC of mothers of children/adolescents with MPS is lower than the one for mothers of children/adolescents without MPS. This can be explained by the fact that patients with MPS are affected by several abnormalities and have special healthcare needs, and this can have an impact on parental psychological functioning, especially on mothers. And so, they have difficulties with anxiety, depression, and high levels of stress^{7,26}.

_____In consequence of the disease, children with special needs are often assisted by many specialized medical teams, such as cardiology, neurology, psychiatry, orthopaedics, physiotherapy, and ophthalmology⁵. They also present orofacial disorders^{5,27}. A previous study reveals that access to dental care is more

difficult for this population²⁸. Due to the various obligations related to the child and stressful situations present in the daily life, mothers of children with special needs report difficulties in caring for their children oral health⁶.

_____Children with MPS are affected by many abnormalities on the developing dentition, which can make it difficult to maintain good oral hygiene. But even though oral diseases and dentofacial problems can cause pain, infections, respiratory problems, chewing and speaking difficulties, the care of the oral health is not considered the main concern when compared to medical care^{6,28}. This could be considered an important factor to predispose children with special needs to have dental caries²⁹.

_____Mother's SOC of children/adolescents with MPS was associated with decayed and missing teeth in the present study. This is in agreement with other previous studies that have similar methodologies to the present study. However, they were carried out with children without disabilities^{14,22}. These previous studies showed that the way mothers face stressful situations could affect their child's behaviors and health^{14,22}. One of these studies was conducted in Belo Horizonte, Brazil, with a sample of 546 mothers and their five-year-old children. It was found that mothers with lower SOC were more likely to have children with decayed and filled teeth¹⁴. The other study was conducted in Goiânia, Brazil, and selected 664 children with 15-year-old and their mothers. They concluded that mother's SOC was associated with their children's dental caries and periodontal diseases²².

_____No association was found between mother's SOC of children/adolescents with and without MPS and oral hygiene. It is in accordance with the findings of a previous study¹⁴, where the authors confirm that SOC has no association with oral hygiene. It is important to consider that in the present analysis the tip of the probe

was used to measure the presence of plaque and calculus on the surface of the teeth. In the previous study¹⁴, plaque and calculus were recorded based only on visual examination. The study of presence/absence of dental plaque and calculus is relevant for both dental research and clinical practice, since its presence is a determinant factor for dental caries³⁰. This way, further studies are necessary to investigate the association between SOC and oral hygiene.

_____Some methodological strengths and weakness of the present study should be taken into account. The study design used was a paired cross-sectional one and it cannot be used for assessing causality. However, the presence of a control group without MPS, matched for age and sex, minimizes a possible influence of these characteristics on the association between the dependent and independent variables. It was difficult to determine a representative sample of children/adolescents with MPS in Brazil, because there is no database that registers all individuals with this disease. Thus, the choice was made by a convenience sample of children/adolescents with MPS, who receive care in a reference center in *Minas Gerais* responsible for the treatment of MPS. Quality of data that was collected was consequence by the use of a validated instrument, intra- and inter-examiner calibration, and pilot study, providing internal validity for the study.

_____The study of mother's SOC and oral health status of children/adolescents with MPS enables a deeper understanding of aspects for the development of health policies targeted to this population. It also allows an appropriate approach to the families, especially mothers, and the health professionals who assist these children and adolescents, in a multidisciplinary way. This could be the starting

point for oral health promotion strategies in this group, leading to a better quality of life for this population.

Conclusions

_____Mothers of children/adolescents with MPS had lower SOC values compared to mothers of children/adolescents without MPS, which indicates that they had more difficulties to deal with stressful situations. Mothers' SOC of children/adolescents with MPS was associated with dental caries experience in their children, showing the influence of mothers' SOC on the child's oral health.

_____Children with special needs, and in the present study with MPS, have to deal with various general and oral health problems. The study brings out the importance of dental health education not only for children/adolescents with MPS, but also for their caregivers, as the way mothers face stressful situations can influence their own oral health as well as their children's.

Why this paper is important to paediatric dentists

- This study contains useful information about oral characteristics in a rare disease, MPS.
- Considering the various orofacial disorders present in children/adolescents with MPS, this study highlights the importance of dental care for this population.
- Knowing the association between mother's SOC and oral problems of children / adolescents with MPS is very important for the implementation of preventive and curative measures that are effective for this population.
- It highlights that different factors may be associated with dentofacial disorders in children/adolescents with MPS. Multidisciplinary care for such individuals is

therefore extremely important.

Acknowledgements

_____We acknowledge the financial support of National Council of Scientific and Technological Development (*CNPq*), the *Minas Gerais* State Research Foundation (*FAPEMIG*) and *Pró-Reitoria de Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais (PRPq/UFMG)*.

Conflict of interest

_____The authors declare no conflict of interest.

References

1. Martins AM, Dualibi AP, Norato D *et al.* Guidelines for the Management of Mucopolysaccharidosis Type I. *J Pediatrics* 2009; **155**: S32-46.
2. Meikle PJ, Hopwood JJ, Clague AE, Carey WF. Prevalence of lysosomal storage diseases. *JAMA* 1999; **281**: 249-254.
3. Giugliani R. Mucopolysaccharidosis: From understanding to treatment, a century of discoveries. *Genet Mol Biol* 2012; **4**: 924-931.
4. Turra GS, Schwartz IV. Evaluation of orofacial motricity in patients with mucopolysaccharidosis: a cross-sectional study. *J Pediatr* 2009; **85**: 254-260.
5. James A, Hendriksz CJ, Addison O. The oral health needs of children, adolescents and young adults affected by a mucopolysaccharide disorder. *JIMD Rep* 2012; **2**:51-58.
6. Oliveira AC, Pordeus IA, Luz CL, Paiva SM. Mothers' perceptions concerning oral health of children and adolescents with Down syndrome: a qualitative approach. *Eur J Paediatr Dent* 2010; **11**: 27-30.
7. Grant S, Cross E, Wraith JE, *et al.* Parental social support, coping strategies, resilience factors, stress, anxiety and depression levels in parents of children with MPS III (Sanfilippo syndrome) or children with intellectual disabilities (ID). *J Inherit Metab Dis* 2013; **36**: 281-291.
8. Borsa JC, Nunes MLT. Psychological aspects of parenting: Men and women's role in nuclear families. *Psicol Argum* 2011; **29**: 31-39.
9. Antonovsky H, Sagy S. The development of sense of coherence and its impact on responses to stress situations. *J Soc Psychol* 1986; **126**: 213-

- 225.
10. Antonovsky H. The structure and properties of the sense of coherence scale. *Soc Sci Med* 1993; **36**: 725-733.
 11. Geyer S. Some conceptual considerations on the sense Of coherence. *Soc Sci Med* 1997; **44**: 1771-1779.
 12. Eriksson M, Lindstrom B. Validity of Antonovsky's sense of coherence scale: a systematic review. *J Epidemiol Community Health* 2005; **59**: 460-466.
 13. Bonanato K, Banco DBT, Tibães JPM et al. Trans-cultural adaptation and psychometric properties of the 'Sense of Coherence Scale' in mothers of preschool children. *Interam J Psychol* 2009; **43**: 144-153.
 14. Bonanato K, Paiva SM, Pordeus IA, et al. Relationship between mother's sense of coherence and oral health status of preschool children. *Caries Res* 2009; **43**: 103-9.
 15. Da Silva AN, Mendonça MH, Vettore MV. The association between low-socioeconomic status mother's Sense of Coherence and their child's utilization of dental care. *Community Dent Oral Epidemiol* 2011; **39**: 115-126.
 16. Qiu RM, Wong May CM, Lo ECM, Lin HC. Relationship between children's oral health-related behaviors and their caregiver's sense of coherence. *BMC Public Health* 2013; **13**: 239.
 17. Elyase M, Abreu LG, Badri P, Saltaji H, Flores-Mir C, Amim M. Impact of Sense of Coherence on oral health behaviors: A systematic review. *PLoS One* 2015; **10**: e0133918.

18. World Health Organization (WHO). *Oral Health Surveys. Basic methods*, 6th edn. Geneva: Geneva: World Health Organization, 2013.
http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/97035/1/9789241548649_eng.pdf?ua=1 [updated April 29, 2016].
19. Greene JC, Vermillion JR. The simplified oral hygiene index. *J Am Dent Assoc* 1964; **56**: 7-13.
20. WK Seow. Developmental defects of enamel and dentine: challenges for basic science research and clinical management. *Aust Dent J* 2014; **59**: 143-54.
21. Oliveira AC, Czeresnia D, Paiva SM, Campos MR, Ferreira EF. Utilization of oral health care for Down syndrome patients. *Rev Saude Publica* 2008; **42**: 693-699.
22. Freire MC, Sheiham A, Hardy R. Adolescents' sense of coherence, oral health status and oral health related behaviors. *Community Dent Oral Epidemiol* 2001; **29**: 204-212.
23. Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP). *Critério de Classificação Econômica Brasil*. São Paulo, 2012.
<http://www.abep.org/novo/Content.aspx?ContentID=301> [updated Oct. 11, 2013].
24. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). *Características étnico-raciais da população: um estudo das categorias de classificação de cor ou raça*. Rio de Janeiro: IBGE, 2011.
<http://portal.mte.gov.br/data/files/8A7C816A316B688101318AB565C54F14/PCERP2008.pdf> [updated Oct. 11, 2013].

25. Peres MA, Traebert J, Marcenes W. Calibration of examiners for dental caries epidemiology studies. *Cad Saúde Pública* 2001; **17**: 153-159.
26. Weber SL, Segal S, Packman W. Inborn errors of metabolism: Psychosocial challenges and proposed family systems model of intervention. *Mol Genet Metab* 2012; **105**: 537-541.
27. Oliveira AC, Paiva SM, Martins MT, Torres CS, Pordeus IA. Prevalence and determinant factors of malocclusion in children with special needs. *Eur J Orthod* 2011; **33**: 413-418.
28. Purohit BM, Acharya S, Bhat M. Oral health status and treatment needs of children attending special schools in South India: a comparative study. *Spec Care Dent* 2010; **30**: 235-241.
29. Gardens SJ, Krishna M, Vellappally S et al. Oral health survey of 6–12-year-old children with disabilities attending special schools in Chennai, India. *Int J Paediatr Dent* 2014; **24**: 424-433.
30. Cury JA, Rebelo MA, Del Bel Cury AA, Derbyshire MT, Tabchoury CP. Biochemical composition and cariogenicity of dental plaque formed in the presence of sucrose or glucose and fructose. *Caries Res* 2000; **34**: 491-497.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante das diversas manifestações clínicas e bucais que os indivíduos com MPS apresentam, fica evidente a necessidade de um cuidado multidisciplinar e integral a essa parcela da população. A literatura mostra que a presença da deficiência em um filho gera um impacto psicossocial familiar muito grande, levando a estados de insegurança, medo e ansiedade por parte dos cuidadores. Essa situação é ainda mais acentuada nas mães, que são consideradas as principais cuidadoras dos filhos.

O SOC materno é considerado um importante determinante psicossocial, podendo estar diretamente relacionado à saúde bucal dos filhos. No presente estudo, a dificuldade que as mães dos indivíduos com MPS apresentaram em lidar com os estressores da vida esteve associado com a presença de cárie em seus filhos.

Conhecer o modo com que as mães lidam com os problemas diários é uma importante ferramenta para auxiliar na promoção da saúde bucal dos filhos e em melhorias nas políticas de saúde pública. Esses resultados sinalizam sobre a importância de uma atenção multidisciplinar mais precoce e preventiva, podendo levar a uma melhora na qualidade de vida dos indivíduos com MPS.

7 REFERÊNCIAS GERAIS

1. Alpoz AR, Coker M, Celen E, et al. The oral manifestations of Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis VI): a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006; 101:632-637.
2. Andrade F, Aldámiz-Echevarría L, Llarena M, Couce ML. Sanfillipo syndrome: Overall review. *Pediatrics International* 2015; 57: 331-338.
3. Antonovsky H. The structure and properties of the sense of coherence scale. *Social Science and Medicine* 1993; 36: 725-733.
4. Antonovsky H, Sagy S. The development of a sense of coherence and its impact on responses to stress situations. *The Journal of Social Psychology* 1986; 126: 213-225.
5. Antunes LAA, Nogueira APB, Castro GF, Ribeiro MG, Souza IPR. Dental findings and oral health status in patients with mucopolysaccharidosis: a case series. *Acta Odontologica Scandinavica* 2013;71:157-167
6. Bonanato K, Branco DB, Mota JP, et al. Trans-cultural adaptation and psychometric properties of the 'sense of coherence scale' in mothers of preschool children. *R Interam Psicol* 2009a, 43: 144-153.
7. Bonanato K, Paiva SM, Pordeus IA, Ramos-Jorge ML, Barbabela D, Allison PJ. Relationship between mother's sense of coherence and oral health status of preschool children. *Caries Res* 2009b;43:103-109.
8. Borges FM, Tavares FS, Silva PCL, et al. Mucopolissacaridose tipo VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy): Avaliação endócrina de três casos. *Arq Bras Endocrinol Metab* 2003; 47:87-94.
9. Coelho JC, Wajner M, Burin MG, Vargas CR, Giugliani R. Selective screening of 10.000 high-risk Brazilian patients for the detection of inborn errors of metabolism. *Eur J Pediatr* 1997; 156:650-654.
10. Eriksson M, Lindström B. Antonovsky's sense of coherence scale and the

relation with health: a systematic review. *J Epidemiol Community Health* 2006; 60: 376-381.

11. Fitzgerald J, Verveniotis SJ. Morquio's syndrome: a case report and review of clinical findings. *N Y State Dent J* 1998; 64:48-50.
12. Fedele AO. Sanfillipo syndrome: causes, consequences, and treatments. *The Application of Clinical Genetics* 2015; 8: 269-281.
13. Freire MC, Hardy R, Sheiham A. Mothers' sense of coherence and their adolescent children's oral health status and behavior. *Community Dental Health* 2002; 19:24-31.
14. Freire MC, Sheiham A, Hardy R. Adolescent's sense of coherence, oral health status, and oral health-related behaviours. *Community Dentistry and Oral Epidemiology* 2001;29:204-212.
15. Geyer S. Some conceptual considerations on the sense Of coherence. *Soc. Sci. Med.* 1997;44:1771-1779.
16. Giugliani R, Federhen A, Rojas MV, et al. Terapia de reposição enzimática para as mucopolissacaridoses I, II e VI: Recomendações de um grupo de especialistas brasileiros. *Rev Assoc Med Bras* 2010; 56:271-277.
17. Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE. Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. *Pediatrics* 2007;120:405-18.
18. Giugliani R. Mucopolysaccharidosis: From understanding to treatment, a century of discoveries. *Genetics and Molecular Biology* 2012; 4: 924-931.
19. Gilkes,JA, Heldermon CD.Mucopolysaccharidosis III (Sanfilippo Syndrome)-disease presentation and experimental therapies. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2014 Sep;12 Suppl 1:133-40.
20. Goldberg A. Sense of Coherence and Resolution with Diagnosis among Parents of Adolescents with Type 1 Diabetes. *Journal of Pediatric Nursing*

2015; 30:862–867.

21. Guven G, Cehreli ZC, Altun C, et al. Mucopolysaccharidosis type I (Hurler syndrome): oral and radiographic findings and ultrastructural/chemical features of enamel and dentin. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008; 105:72-78.
22. Harmatz P, Mengel KE, Giugliani R, et al. The morquio A clinical assessment program: baseline results illustrating progressive, multisystemic clinical impairments in Morquio A subjects. *Mol Genet Metab.* 2013;109:54–61
23. Hendriksz JC, Lavery C, Coker M, et al. Burden of disease in patients with Morquio A syndrome: results from an international patient-reported outcomes survey. *Orphanet J Rare Dis.* 2014a; 9: 32.
24. Hendriksz JC, Berger KI, Giugliani R, et al. International Guidelines for the management and treatment of Morquio A syndrome. *Am J Med Genet* 2014b; Part A 9999A:1-15.
25. Hendriksz JC, Harmatz P, Beck M, et al. Review of clinical presentation and diagnosis of Mucopolysaccharidosis IVA. *Mol Genet Metab.* 2013; 110(0): 54-64.
26. Hingston EJ, Hunter ML, Hunter B, Drage N. Hurler's syndrome: dental findings in a case treated with bone marrow transplantation in infancy. *Int J Paediatr Dent* 2006; 16:207-2126.
27. Hunter CA. A rare disease in two brothers. *Proc R Soc Med* 1917;10:104-116.
28. James A, Hendriksz CJ, Addison O. The oral health needs of children, adolescents and young adults affected by a mucopolysaccharide disorder. *JIMD Rep.* 2012;2:51-8.
29. Kuratani T, Miyawaki S, Murakami T, Takano-Yamamoto T. Early

orthodontic treatment and long-term observation in a patient with Morquio syndrome. *Angle Orthod* 2005; 75:881-887.

30. Lacerda VR, Queiroz CL, Pontes ERJC. The relationship between maternal sense of coherence, socioeconomic conditions and the perception of oral health. *Estud. Psicol.* 2012; 29: 203-208.
31. Lindström B, Eriksson M. Salutogenesis. *J Epidemiol Community Health* 2005; 59:440-442.
32. Martin, R, Beck M, Eng C, et al. Recognition and diagnosis of mucopolysaccharidosis II (Hunter syndrome). *Pediatrics* 2008; 121:377-86.
33. Martins AM, Dualibi AP, Norato D, et al. Guidelines for the Management of Mucopolysaccharidosis Type I. *J Pediatr* 2009; 155: S32-S46.
34. Mellara TS, Azevedo DT, Faria G, Filho PN, Queiroz AM, Brentegani LG. Dental findings and management in a Mucopolysaccharidosis Type IIIB Patient. *Journal of Dentistry for Children* 2012; 79:3.
35. Montaña AM, Tomatsu S, Gottesman GS, Smith M, Orii T. International Morquio A Registry: clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. *J Inher Metab Dis.* 2007;30:165–174.
36. Natowicz M, Short M, Wang Y, et al. Clinical and biochemical manifestations of hyaluronidase deficiency. *N Engl J Med.* 1996; 335:1029-33.
37. Nampoothiri S, Mahesh K, Hiran KR, Sunitha V. Sly Disease: Mucopolysaccharidosis Type VII. *Indian Pediatr.* 2008; 45(10):859-61.
38. Neufeld EF, Muenzer J, Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D. The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. Part 16. Lysosomal Disorders, Volume 136. New York: McGraw-Hill Medical Publishing Division; 2001. The mucopolysaccharidoses; pp. 3421–3452.
39. Nussbaum RL, McInnes RR, Willard HF. *Thompson & Thompson Genética*

Médica. 6 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 2008. 397p.

40. Oliveira AC, Pordeus IA, Luz CL, Paiva SM. Mothers' perceptions concerning oral health of children and adolescents with Down syndrome: a qualitative approach. *Eur J Paediatr Dent* 2010a; 11:27-30.
41. Oliveira AC, Pordeus IA, Torres CS, Martins MT, Paiva SM. Feeding and nonnutritive sucking habits and prevalence of open bite and crossbite in children/adolescents with Down syndrome. *Angle Orthod.* 2010b; 80:560-565.
42. Oliveira AC, Paiva SM, Campos MR, Czeresnia D. Factors associated with malocclusions in children and adolescents with Down syndrome. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2008a; 133:489.e1-489.e8.
43. Oliveira AC, Czeresnia D, Paiva SM, Campos MR, Ferreira EF. Utilization of oral health care for Down syndrome patients. *Rev Saúde Pública* 2008b; 42:693-699.
44. Olsson, M. B., & Hwang, C. P. Sense of coherence in parents of children with different developmental disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research* 2002; 46:548–559.
45. Onçag G, Ertan Erdinc AM, Cal E. Multidisciplinary treatment approach of Morquio syndrome (Mucopolysaccharidosis Type IVA). *Angle Orthod* 2006; 76:335-340.
43. Read A, Donnai D. *Genética clínica: uma nova abordagem.* Porto Alegre: Artmed, 2008; 449.
46. Ribeiro EM, Fonteles CSR, Freitas AB, Alves KSS, Monteiro AJ, Silva CAB. A clinical multicenter study of orofacial features in 26 Brazilian patients with diferente types of Mucopolysaccharidosis. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2015; 52:352-358.
47. Scarpa M., Almássy Z., Beck M. *Mucopolysaccharidosis type II: European*

recommend Orphanet Journal of Rare Diseases 2011, 6:72.

48. WK Seow. Developmental defects of enamel and dentine: challenges for basic science research and clinical management. Australian Dental Journal 2014;59:143–54.
49. Suarez-Guerrero JL, Gómez Higuera PJI, Flórez JSA, Contreras- García GA. Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo. Rev Chil Pediatr. 2015 S0370-4106(15)00258-2.
50. Turra GS, Schwartz IV. Evaluation of orofacial motricity in patients with mucopolysaccharidosis: a cross-sectional study. J Pediatr 2009; 85:254-260.
51. Valayannopoulos V, Nicely H, Harmatz P, Turbeville S. Mucopolysaccharidosis VI. Orphanet Journal of Rare Diseases 2010; 5:5
52. Valayannopoulos V, Wijburg AF. Therapy for the mucopolysaccharidoses. Rheumatology 2011; 50:49-59.
53. Vairo F, Federhen A, Baldo G, et al. Diagnostic and treatment strategies in mucopolysaccharidosis VI. The Application of Clinial Genetics 2015; 8:245-255.
54. Vieira T, Schwartz I, Muñoz V, et al. Mucopolysaccharidoses in Brazil: What happens from birth to biochemical diagnosis? Am J Med Genet 2008; 146:1741–1747.
55. Wraith JE, Scarpa M, Beck M, et al. Mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): a clinical review and recommendations for treatment in the era of enzyme replacement therapy. Eur J Pediatr 2008,167:267-277.
56. World Health Organization (WHO). Oral Health Surveys. 5 ed.2013.53p.

APÊNDICES

APÊNDICE A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Prezada mãe,

Estou realizando uma pesquisa sobre a saúde bucal das crianças/adolescentes com mucopolissacaridose e das crianças/adolescentes sem mucopolissacaridose. O objetivo é aprimorar o conhecimento e as formas de prevenção e tratamento odontológico para as pessoas com mucopolissacaridose. A pesquisa consiste em um exame clínico odontológico da criança/adolescente e no preenchimento de um questionário por você.

Esclareço que:

- 1- As informações sobre você e a criança/adolescente só interessam a vocês. Nos resultados da pesquisa ninguém saberá o nome de vocês.
- 2- Você pode se recusar a responder a qualquer pergunta caso lhe traga algum tipo de constrangimento.
- 3- Você pode, a qualquer momento, desistir de fazer parte dessa pesquisa.
- 4- Caso não queira participar da pesquisa, você ou a criança/adolescente não sofrerão nenhum tipo de prejuízo.
- 5- O exame dos dentes será realizado com um espelho clínico, sonda, gaze e algodão (todos esterilizados). A dentista usará luvas descartáveis, avental, gorro e máscara descartável. Este é um simples exame que não oferece riscos de nenhuma natureza para a criança/adolescente.
- 6- Caso seja constatada necessidade de tratamento odontológico, você será alertada e orientada sobre as providências a serem tomadas.
- 7- As informações coletadas são específicas para esta pesquisa, sendo que os resultados serão divulgados através de artigos científicos e apresentações orais e escritas em congressos de saúde.
- 8- Essa pesquisa está autorizada pelo Comitê de Ética em Pesquisa (COEP) da Universidade Federal de Minas Gerais.

Contando com sua participação, agradeço a colaboração.

Natália Cristina Ruy Carneiro (Pesquisadora responsável)

Eu, _____, após ler e entender o objetivo da pesquisa descrita, concordo em responder o questionário e autorizo a realização do exame dos dentes da criança/adolescente.

Assinatura do responsável

Aluna de mestrado: Natália Cristina Ruy Carneiro (31- 9788-5070)
Orientadores: Profa. Dra. Isabela Almeida Pordeus (Tel: 31-3409-2470)
Profa. Dra. Ana Cristina Borges de Oliveira (Tel: 31-3409-2442/2448)

Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais
End.: Av. Antônio Carlos, 6.627 - Unidade Administrativa II - 2º andar - Sala 2005, Campus Pampulha,
CEP: 31270-901 - Belo Horizonte - MG, telefax: 31-3409-4592

APÊNDICE B

QUESTIONÁRIO

DATA: _____

Nº _____

1ª PARTE - INFORMAÇÕES SOBRE A CRIANÇA/ADOLESCENTE

A) IDENTIFICAÇÃO

Nome da criança/adolescente: _____

Cidade onde vive: _____

Tipo de MPS (prontuário): _____

Nome da mãe/responsável: _____ Tel: _____

1) Sexo

0 () masculino 1 () feminino

2) Cor da pele

0 () branca 1 () preta 2 () parda 3 () amarela

3) Idade

_____ anos

4) Quem é o responsável pela criança/adolescente a maior parte do tempo?

0 () mãe 1 () pai 2 () avó 3 () outra pessoa _____

B) HÁBITOS COMPORTAMENTAIS E HISTÓRIA MÉDICA

5) A criança/adolescente ficou resfriado nos últimos seis meses?

0 () sim 1 () não

6) A criança/adolescente teve dor de garganta nos últimos seis meses?

0 () sim 1 () não

7) A criança/adolescente teve dor de ouvido nos últimos seis meses?

0 () sim 1 () não

8) Ele (a) faz uso frequente de algum medicamento?

0 () sim 1 () não

Se sim, qual?

9) Ele (a) realiza (ou já realizou) infusão?

0 () sim 1 () não

Se sim, com qual medicamento?

Se sim, faz quanto tempo que ele (a) faz infusão? _____

Se sim, com que frequência ele realiza a infusão? _____

10) A criança/adolescente foi (ou ainda é) amamentado no peito?

0 () sim 1 () não

Se sim, até que idade?

0 () até 3 meses 1 () 4-5 meses 2 () 6-18 meses 3 () 19-24 meses 4 () mais de 24 meses

11) Seu filho usou (ou ainda usa) mamadeira?

0 () sim 1 () não

Se sim, até que idade?

0 () até 12 meses 1 () 13-24 meses 2 () 25-36 meses 3 () mais de 36 meses 4 () ainda usa

12) Seu filho já foi submetido a alguma cirurgia?

0 () sim 1 () não

Se sim, qual? 0 () coração 1 () amígdala/adenóide 2 () estômago/intestino 3 () outra: _____**C) INFORMAÇÕES GERAIS****13) Seu filho já foi ao dentista?**

0 () sim 1 () não

a) Se sim, qual o motivo da 1ª consulta?

0 () prevenção 1 () dor de dente/cárie 2 () erupção dos dentes 3 () extração 4 () Outra: _____

b) Foi difícil encontrar um dentista para atendê-lo? 0 () sim 1 () não**Se sim, por quê?**

0 () difícil conseguir vaga 1 () difícil encontrar um dentista que atenda paciente especial () Outro _____

c) Você gostou do atendimento que seu filho recebeu? 0 () Sim 1 () Não**Por quê?:** _____**c) Ele (a) tomou anestesia geral para algum atendimento com o dentista?** 0 () Sim 1 () Não**14) Você já recebeu orientação de algum profissional que cuida (ou já cuidou) do seu filho, para levá-lo ao dentista?**

0 () sim 1 () não

a) Se sim, qual profissional? 0 () médico 1 () fonoaudiólogo 2 () professora 3 () outro: _____**b) Se sim, qual o motivo?**

0 () prevenção 1 () dor de dente /cárie 2 () erupção dos dentes 3 () avaliação ortodôntica 4 () Outro _____

15) Como você considera a aparência dos dentes do seu filho?

0 () péssima 1 () ruim 2 () boa 3 () excelente

Por quê? _____

D) CRITÉRIO DE CLASSIFICAÇÃO ECONÔMICA BRASIL**16) Até que série o chefe da casa da criança/adolescente estudou (ou estuda)?**

- 0 () analfabeto / primário incompleto
- 1 () primário completo (4ª série) / ginásial incompleto
- 2 () ginásial completo (8ª série) / colegial incompleto
- 3 () colegial completo (2º grau) / superior incompleto
- 4 () superior completo

17) Na casa da criança/adolescente tem.....? Quantos (as)?

- | | |
|--------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|
| 0 () TV em cores | 5 () aspirador de pó |
| 1 () rádio (excluindo o do carro) | 6 () máquina de lavar roupa |
| 2 () banheiro | 7 () videocassete/DVD |
| 3 () carro | 8 () geladeira |
| 4 () empregada doméstica mensalista | 9 () freezer (aparelho independente ou parte da geladeira duplex) |

2ª PARTE – INFORMAÇÕES SOBRE VOCÊ:

18) Qual a sua idade? _____ anos.

19) Até que série você estudou (ou estuda)?

- 0 () analfabeto / primário incompleto
 - 1 () primário completo (4ª série) / ginásial incompleto
 - 2 () ginásial completo (8ª série) / colegial incompleto
 - 3 () colegial completo (2º grau) / superior incompleto
 - 4 () superior completo
-

APÊNDICE C

DATA _____

Nº _____

NOME DA CRIANÇA/ADOLESCENTE _____

FICHA DE AVALIAÇÃO CLÍNICA ODONTOLÓGICA

| | | |
|--------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|
| 1) Anomalias dentárias | 0 () Presente 0 () dente conóide 1 () agenesia 2 () giroversão 3 () outra: _____ | 1 () Ausente |
| 2) Defeitos de desenvolvimento de esmalte | 0 () Presente 0 () decíduos 1 () permanentes Dente (s): _____ 0 () opacidade demarcada 1 () opacidade difusa 2 () hipoplasia 3 () outros defeitos 4 () opacidade demarcada e difusa 5 () opacidade demarcada e hipoplasia 6 () opacidade difusa e hipoplasia 4 () todas as três alterações | 1 () Ausente |

| | | | | |
|-------------------------------------|---------------------------------------------|------------------------------------|----------------------------|---------------|
| 3) Apinhamento dentário | 0 () Presente dentes: _____ | | | 2 () Ausente |
| 4) Overjet / Sobressaliência | 0 () Normal | 1 () Aumentado | 2 () Mordida CRUZADA ant. | 3 () Ausente |
| 5) Overbite / Sobremordida | 0 () Normal | 1 () Aumentado -mordida profunda- | 2 () Mordida ABERTA ant. | 3 () Ausente |
| 6) Mordida cruzada posterior | 0 () Presente ___ Unilateral ___ Bilateral | | | 1 () Ausente |

RESULTADO FINAL

Má oclusão

0 () Presente 1 () Ausente

ÍNDICE DE HIGIENE ORAL SIMPLIFICADO (IHOS)

| Presença de placa / cálculo dental | | | | | |
|------------------------------------|--------|---------|--------------------|--------|---------|
| Superfície vestibular | Código | | Superfície lingual | Código | |
| | Placa | Cálculo | | Placa | Cálculo |
| Dente 11 / 51 | | | Dente 36 / 75 | | |
| Dente 31 / 71 | | | Dente 46 / 85 | | |
| Dente 16 / 55 | | | | | |
| Dente 26 / 65 | | | | | |

TOTAL 1 (T1) _____

TOTAL 2 (T2) _____

RESULTADO FINAL (T1 + T2) _____

(soma dos códigos de cada dente dividida pelo total de dentes examinados)

2-

0() 0 a 1 / Satisfatória

2 () 2,1 a 3 / Deficiente

1() 1,1 a 2 / Regular

3 () a partir de 3,1 / Muito ruim

Critérios diagnósticos e códigos usados no IHOS.

| Critérios para placa | Código | Critérios para cálculo dental | Código |
|----------------------------------------|--------|----------------------------------------|--------|
| Inexistência de placa | 0 | Inexistência de cálculo | 0 |
| Pouca placa (< de 1/3) | 1 | Pouco cálculo (< de 1/3) | 1 |
| Placa cobrindo + que 1/3 e - de 2/3 | 2 | Cálculo cobrindo + de 1/3 e - de 2/3 | 2 |
| Placa cobrindo + de 2/3 | 3 | Cálculo cobrindo + de 2/3 | 3 |
| Dente índice e substituto inexistentes | X | Dente índice e substituto inexistentes | X |

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) _____

CÁRIE cavitada (C) _____

RESTAURADO (R) _____

AUSENTE (A) _____

EXTRAÍDO (E) _____

RESTO radicular (Rr) _____

RESTAURAÇÃO ausente (Ra) _____

3- Cárie dentária

() Presente

() Ausente

ANEXOS

ANEXO A



Universidade Federal de Minas Gerais
Hospital das Clínicas
Diretoria de Ensino, Pesquisa e Extensão

Belo Horizonte, 07 de maio de 2013.

PROCESSO: Nº 36/13 "ASPECTOS RELACIONADOS À SAÚDE BUCAL DE INDIVÍDUOS COM MUCOPOLISSACARIDOSE."

SR(A) PESQUISADOR(A):

Reportando-nos ao projeto de pesquisa acima referenciado, considerando sua concordância com o parecer da Comissão de Avaliação Econômico-financeira de Projetos de Pesquisa do HC e a aprovação pelo COEP/UFMG em 25/04/2013, esta Diretoria aprova seu desenvolvimento no âmbito institucional. Solicitamos enviar à DEPE *relatório* parcial ou final, após um ano.

Atenciosamente,

A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'Andréa Maria Silveira', is written over a horizontal dashed line.

PROF.ª ANDRÉA MARIA SILVEIRA
Diretora da DEPE/HC-UFMG

À Srª.
Prof.ª Ana Cristina Borges de Oliveira
Depto. Odontologia Social e Preventiva
Faculdade de Odontologia UFMG

Anexo B

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - COEP

Projeto: CAAE –01480212.4.0000.5149

Interessado(a): Profa. Ana Cristina Borges de Oliveira
Departamento de Odontologia Social e
Preventiva
Faculdade de Odontologia

DECISÃO

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP aprovou, no dia 25 de abril de 2013, o projeto de pesquisa intitulado "**Saúde bucal de indivíduos com mucopolissacaridose**" bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

O relatório final ou parcial deverá ser encaminhado ao COEP um ano após o início do projeto.


Profa. Maria Teresa Marques Amara
Coordenadora do COEP-UFMG

Anexo C

CRITÉRIO DE CLASSIFICAÇÃO ECONÔMICA BRASIL

O Critério de Classificação Econômica Brasil, enfatiza sua função de estimar o poder de compra das pessoas e famílias urbanas, abandonando a pretensão de classificar a população em termos de “classes sociais”. A divisão de mercado definida abaixo é, exclusivamente de classes econômicas.

SISTEMA DE PONTOS

Posse de itens

| | QUANTIDADE DE ITENS | | | | |
|--------------------------------------------------------------|---------------------|---|---|---|--------|
| | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 ou + |
| Televisão em cores | 0 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| Rádio | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| Banheiro | 0 | 2 | 3 | 4 | 4 |
| Automóvel | 0 | 2 | 4 | 5 | 5 |
| Empregada mensalista | 0 | 2 | 4 | 4 | 4 |
| Aspirador de pó | 0 | 1 | 1 | 1 | 1 |
| Máquina de lavar | 0 | 1 | 1 | 1 | 1 |
| Videocassete e/ou DVD | 0 | 2 | 2 | 2 | 2 |
| Geladeira | 0 | 2 | 2 | 2 | 2 |
| Freezer (aparelho independente ou parte da geladeira duplex) | 0 | 1 | 1 | 1 | 1 |

Grau de Instrução do chefe de família

| | |
|-----------------------------------------|---|
| Analfabeto / Primário incompleto | 0 |
| Primário completo / Ginásial incompleto | 1 |
| Ginásial completo / Colegial incompleto | 2 |
| Colegial completo / Superior incompleto | 3 |
| Superior completo | 5 |

Cortes do Critério Brasil

| Classe | PONTOS | TOTAL BRASIL (%) |
|--------|--------|------------------|
| A1 | 30-34 | 1 |
| A2 | 25-29 | 5 |
| B1 | 21-24 | 9 |
| B2 | 17-20 | 14 |
| C | 11-16 | 36 |
| D | 6-10 | 31 |
| E | 0-5 | 4 |

PROCEDIMENTO NA COLETA DOS ITENS

É importante e necessário que o critério seja aplicado de forma uniforme e precisa. Para tanto, é fundamental atender integralmente as definições e procedimentos citados a seguir.

Para aparelhos domésticos em geral devemos considerar os seguintes casos:

- Bem alugado em caráter permanente
- Bem emprestado de outro domicílio há mais de 6 meses
- Bem quebrado há menos de 6 meses.

Não considerar os seguintes casos:

- Bem emprestado para outro domicílio há mais de 6 meses
- Bem quebrado há mais de 6 meses
- Bem alugado em caráter eventual
- Bem de propriedade de empregados ou pensionistas

Televisores: Considerar apenas os televisores em cores. Televisores de uso de empregados domésticos (declaração espontânea) só devem ser considerados caso tenha(m) sido adquirido(s) pela família empregadora.

Rádio: Considerar qualquer tipo de rádio no domicílio, mesmo que esteja incorporado a outro equipamento de som ou televisor. Rádios tipo *walkman*, conjunto 3 em 1 ou *microsystems* devem ser considerados, desde que possam sintonizar as emissoras de rádio convencionais.

Não pode ser considerado o rádio de automóvel.

Banheiro: O que define o banheiro é a existência de vaso sanitário. Considerar todos os banheiros e lavabos com vaso sanitário, incluindo os de empregada, os localizados fora de casa e os da(s) suite(s). Para ser considerado, o banheiro tem que ser privativo do domicílio. Banheiros coletivos (que servem a mais de uma habitação) não devem ser considerados.

Automóvel: Não considerar táxis, *vans* ou *pick-ups* usados para fretes, ou qualquer veículo usado para atividades profissionais. Veículos de uso misto (lazer e profissional) não devem ser considerados.

Empregada doméstica: Considerar apenas os empregados mensalistas, isto é, aqueles que trabalham pelo menos 5 dias por semana, durmam ou não no emprego. Não esquecer de incluir babás, motoristas, cozinheiras, copeiras, arrumadeiras, considerando sempre os mensalistas.

Aspirador de Pó: Considerar mesmo que seja portátil e também máquina de limpar a vapor (“*Vaporetto*”).

Máquina de Lavar: Perguntar sobre máquina de lavar roupa mas, quando mencionado espontaneamente, o tanquinho deve ser considerado.

Videocassete e/ou DVD: Verificar presença de qualquer tipo de vídeo cassete ou aparelho de DVD.

Geladeira e Freezer: No quadro de pontuação há duas linhas independentes para assinalar a posse de geladeira e freezer respectivamente. A pontuação, entretanto, não é totalmente independente, pois uma geladeira duplex (de duas portas) vale tantos pontos quanto uma geladeira simples (uma porta) mais um freezer.

As possibilidades são:

| | |
|------------------------------------------------------------|-------|
| Não possui geladeira nem freezer | 0 pt |
| Possui geladeira simples (não duplex) e não possui freezer | 2 pts |
| Possui geladeira de duas portas e não possui freezer | 3 pts |
| Possui geladeira de duas portas e freezer | 3 pts |
| Possui freezer mas não geladeira (caso raro mas aceitável) | 1 pt |

OBSERVAÇÕES IMPORTANTES

Este critério foi construído para definir grandes classes que atendam às necessidades de segmentação (por poder aquisitivo) da grande maioria das empresas. Não pode, entretanto, como qualquer outro critério, satisfazer todos os usuários em todas as circunstâncias. Certamente há muitos casos em que o universo a ser pesquisado é de pessoas, digamos, com renda pessoal mensal acima de US\$ 30.000. Em casos como esse, o pesquisador deve procurar outros critérios de seleção que não o CCEB.

A outra observação é que o CCEB, como os seus antecessores, foi construído com a utilização de técnicas estatísticas que, como se sabe, sempre se baseiam em coletivos. Em uma determinada amostra, de determinado tamanho, temos uma determinada probabilidade de classificação correta, (que, esperamos, seja alta) e uma probabilidade de erro de classificação (que, esperamos, seja baixa). O que esperamos é que os casos incorretamente classificados sejam pouco numerosos, de modo a não distorcer significativamente os resultados de nossa investigação. Nenhum critério, entretanto, tem validade sob uma análise individual. Afirmarções freqüentes do tipo “... *conheço um sujeito que é obviamente classe D, mas pelo critério é classe B...*” não invalidam o critério que é feito para funcionar estatisticamente. Servem, porém, para nos alertar, quando trabalhamos na análise individual, ou quase individual, de comportamentos e atitudes (entrevistas em profundidade e discussões em grupo respectivamente). Numa discussão em grupo um único caso de má classificação pode pôr a perder todo o grupo. No caso de entrevista em profundidade os prejuízos são ainda mais óbvios. Além disso, numa pesquisa qualitativa, raramente uma definição de classe exclusivamente econômica será satisfatória. Portanto, é de fundamental importância que todo o mercado tenha ciência de que o CCEB, ou qualquer outro critério econômico, não é suficiente para uma boa classificação em pesquisas qualitativas. Nesses casos deve-se obter, além do CCEB, o máximo de informações (possível, viável, razoável) sobre os respondentes, incluindo então seus comportamentos de compra, preferências e interesses, lazer e *hobbies* e até características de personalidade. Uma comprovação adicional da conveniência do Critério de Classificação Econômica Brasil é sua discriminação efetiva do poder de compra entre as diversas regiões brasileiras, revelando importantes diferenças entre elas.

Distribuição da população por região metropolitana

| CLASSE | Total Brasil | Gde Fort | Gde Rec | Gde Salv | Gde BH | Gde RJ | Gde SP | Gde Cur | Gde POA | DF |
|--------|--------------|----------|---------|----------|--------|--------|--------|---------|---------|----|
| A1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 3 |
| A2 | 5 | 4 | 4 | 4 | 5 | 4 | 6 | 5 | 5 | 9 |
| B1 | 9 | 5 | 5 | 6 | 8 | 9 | 10 | 10 | 7 | 9 |
| B2 | 14 | 7 | 8 | 11 | 13 | 14 | 16 | 16 | 17 | 12 |
| C | 36 | 21 | 27 | 29 | 38 | 39 | 38 | 36 | 38 | 34 |
| D | 31 | 45 | 42 | 38 | 32 | 31 | 26 | 28 | 28 | 28 |
| E | 4 | 17 | 14 | 10 | 4 | 3 | 2 | 5 | 5 | 4 |

| Classe | Pontos | Renda média familiar (R\$) |
|--------|---------|----------------------------|
| A1 | 30 a 34 | 7.793 |
| A2 | 25 a 29 | 4.648 |
| B1 | 21 a 24 | 2.804 |
| B2 | 17 a 20 | 1.669 |
| C | 11 a 16 | 927 |
| D | 6 a 10 | 424 |
| E | 0 a 5 | 207 |

ANEXO D

DATA: _____

Nº _____

NOME DA CRIANÇA/ADOLESCENTE _____

SENSO DE COERÊNCIA MATERNO**INSTRUÇÕES PARA AS PERGUNTAS:**

Aqui estão 13 perguntas sobre vários aspectos da sua vida.

Cada pergunta tem 5 respostas possíveis.

Marque com um X a opção que melhor expresse a sua maneira de pensar e sentir em relação ao que está sendo falado.

Dê apenas uma única resposta em cada pergunta, por favor.

| | | | | | |
|-------------------------------------------------------|--------------------------------------|-------------------------------|----------------------------------|------------------------|-------------------------------|
| | Um enorme sofrimento e aborrecimento | Um sofrimento e aborrecimento | Nem aborrecimento nem satisfação | Um prazer e satisfação | Um enorme prazer e satisfação |
| 1- Aquilo que você faz diariamente é: | | | | | |
| | | | | | |
| | Sem nenhum Objetivo | Com poucos Objetivos | Com alguns Objetivos | Com muitos objetivos | Repleta de objetivos |
| 2- Até hoje a sua vida tem sido: | | | | | |
| | | | | | |
| | Nunca | Poucas Vezes | Algumas Vezes | Muitas vezes | Sempre |
| 3- Você tem interesse pelo que se passa ao seu redor? | | | | | |
| | | | | | |
| 4- Você acha que você é tratada com injustiça? | | | | | |
| | | | | | |
| 5- Você tem ideias e sentimentos confusos? | | | | | |
| | | | | | |

| | | | | | |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------|-----------------|--------------------------|-----------------|--------------------|
| 6- Você acha que as coisas que você faz na sua vida têm pouco sentido? | | | | | |
| | | | | | |
| 7- Já lhe aconteceu ter ficado desapontada com pessoas em quem você confiava? | | | | | |
| | Nunca | Poucas Vezes | Algumas Vezes | Muitas vezes | Sempre |
| 8- Você tem sentimentos que gostaria de não ter? | | | | | |
| | | | | | |
| 9- Você tem dúvida se pode controlar seus sentimentos? | | | | | |
| | | | | | |
| 10- Já lhe aconteceu de ficar surpreendida com o comportamento de pessoas que você achava que conhecia bem? | | | | | |
| | | | | | |
| 11- Em algumas situações, as pessoas sentem-se fracassadas. Você já se sentiu fracassada? | | | | | |
| | | | | | |
| 12- Você sente que está numa situação pouco comum, e sem saber o que fazer? | | | | | |
| | | | | | |
| | Totalmente Errada | Errada | Nem correta e Nem errada | Correta | Totalmente correta |
| 13- Às vezes acontecem coisas na vida da gente que depois achamos que não demos a devida importância. Quando alguma coisa acontece na sua vida, você acaba achando que deu a importância: | | | | | |

Obrigada por sua colaboração. Ela foi muito importante!

Anexo E

Comprovante de submissão do artigo no periódico *International Journal of Paediatric Dentistry*

Submission Confirmation

[Print](#)

Thank you for your submission

| | |
|-----------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Submitted to | International Journal of Paediatric Dentistry |
| Manuscript ID | IJPD-06-16-5565 |
| Title | MOTHER'S SENSE OF COHERENCE AND ORAL HEALTH STATUS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSIS: A PAIRED STUDY |
| Authors | Carneiro, Natalia Cristina Deps, Tahyna França, Esdras Valadares, Eugênia Pordeus, Isabela Borges-Oliveira, Ana Cristina |
| Date Submitted | 06-Jun-2016 |

PRODUÇÃO INTELECTUAL DESENVOLVIDA DURANTE O CURSO DE MESTRADO

Apresentação de trabalhos em eventos científicos

Apresentação oral na 32ª Reunião Anual da Sociedade Brasileira de Pesquisa Odontológica (SBPqO), Campinas, 2015.

Carneiro NCR, Monteiro LR, Pordeus IA, Borges-Oliveira AC. Hábitos de sucção artificial em crianças com síndrome de Down e paralisia cerebral.

Resumos de trabalhos publicados em anais de eventos científicos

Deps TD, **Carneiro NCR**, França EC, Valadares ER, Pordeus IA, Borges-Oliveira AC. Saúde bucal de indivíduos com Mucopolissacaridose: Um estudo transversal pareado. In: 32ª Reunião Anual da SBPqO. Brazilian Oral Research. 2015;29:43-43.

Carneiro NCR, Monteiro LR, Pordeus IA, Borges-Oliveira AC. Hábitos de sucção artificial em crianças com síndrome de Down e paralisia cerebral. In: 32ª Reunião Anual da SBPqO. Brazilian Oral Research. 2015;29:43-43.

Teixeira AS, **Carneiro NCR**, Santos PCM, Oliveira ACB. Senso de Coerência entre mães de crianças/adolescentes com e sem Osteogênese Imperfeita e características bucais associadas. In: 31ª Reunião Anual da SBPqO. Brazilian Oral Research.2014;28:63-63.

----- // -----