FLÁVIA CAROLINA GONÇALVES DE AZEVEDO

**Alterações sistêmicas e orais em pacientes com Distrofia Muscular
Progressiva de Duchenne**

São Paulo

2010

FLÁVIA CAROLINA GONÇALVES DE AZEVEDO

**Alterações sistêmicas e orais em pacientes com Distrofia Muscular
Progressiva de Duchenne**

Dissertação apresentada à Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo, para obter o título de Mestre, pelo Programa de Pós-Graduação em Odontologia.

Área de Concentração: Patologia Bucal

Orientadora: Profa. Dra. Nathalie Pepe Medeiros de Rezende.

São Paulo

2010

FOLHA DE APROVAÇÃO

Azevedo FCG. Alterações sistêmicas e orais em pacientes com Distrofia Muscular Progressiva de Duchenne. Dissertação apresentada à Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo, para obter o título de Mestre em Patologia Bucal

Aprovado em / /2011

Banca Examinadora

Prof(a). Dr(a). _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof(a). Dr(a). _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof(a). Dr(a). _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho especialmente aos meus pais, Fernando e Josefina, pessoas mais importantes de minha vida, que sempre me apoiaram e me deixaram fazer minhas escolhas tornando sempre deles, os meus sonhos. Sempre se fizeram presentes em minha vida, me apoiaram e nunca mediram esforços para que eu realizasse meus sonhos independentemente dos sacrifícios necessários. Muito Obrigada por tudo que vocês sempre me proporcionaram. Amo muito vocês!!!

Aos meus irmãos Renata e Fernando por serem presença constante em minha vida, pelos conselhos, carinho, compreensão, apoio e incentivo a mim dispensados por toda minha vida e principalmente durante a fase que estive fora. Vocês são e sempre serão meus melhores amigos!!! Amo vocês!!!

A meu noivo Danilo, uma pessoa maravilhosa, que sempre me compreendeu, deu carinho e apoio nas minhas decisões e principalmente na fase que estivemos em São Paulo. Obrigada por tudo que você sempre fez e faz em minha vida. Também te amo!!!

Ao meu cunhado Maurício que mais que um cunhado, é um irmão para mim, por todo carinho que sempre me deu.

Aos meus tios, especialmente, Beto e Tânia que sempre se fizeram presentes em minha vida por todo carinho e amor.

Muito Obrigada!

AGRADECIMENTOS

Agradeço principalmente a Deus pelo dom da vida, por me dar saúde e serenidade para realizar mais este sonho.

À minha orientadora Prof^a Dr^a Nathalie Pepe Medeiros de Rezende por todo ensinamento, apoio, compreensão, além da confiança e dedicação na confecção deste trabalho. Obrigada também por ter aceitado o desafio de tornar-se orientadora da pós-graduação, pois assim pude ter o prazer de tê-la como orientadora.

À Prof^a Dr^a Marina Magalhães e Prof^a Dr^a Karem Ortega por todos os ensinamentos e por sempre confiarem em mim e me incentivarem.

À Elizabeth Fransischinni pela amizade, carinho, ajuda na realização deste trabalho e por dividir as angustias e ansiedades.

Às funcionárias do CAPE: Gil, Sandra, Jeanne, Cris, Andressa, Isabel, Leninha e Néia pela ajuda e apoio na realização deste trabalho, por terem me proporcionado um ótimo convívio durante estes anos além do carinho. Sentirei saudade.

A todos os professores da Disciplina de Patologia Bucal: Décio dos Santos Pinto Junior, Fábio Daumas Nunes, Marília Trierveiller Martins, Andréa Mantesso e Suzana Orsni Machado de Souza pelos ensinamentos.

Aos funcionários da Patologia Bucal, principalmente Zilda e Néia.

Às amigas da especialização: Ravena, Alessandra, Michelle e Joice pela torcida e por sempre vibrarem com meu sucesso

Às amigas do CAPE: Setsuko, Fernanda, Fabiana, Janaína e Maria Luiza por todo carinho e amizade.

À Karin pelo carinho, amizade e conversas.

À Gabriela pelo maravilhoso convívio e ajuda na compreensão das lâminas.

Aos cirurgiões- dentistas do CAPE pela compreensão e carinho.

Aos colegas de pós- graduação.

À minha primeira orientadora e atual amiga profª Drª Gabriela Botelho Martins que na graduação me apresentou esta área encantadora e gratificante. Você é a responsável por eu ter escolhido a área da Odontologia para Pacientes Especiais que cada dia amo mais. Obrigada pela amizade, compreensão, apoio e incentivo.

Às minhas amigas Lara, Manoela, Juliana, Maria Fernanda por mesmo longe, sempre torcerem por mim e terem uma palavra de incentivo, apoio e carinho.

As meninas do “carro das sete mulheres” pelo carinho, companheirismo e pelas risadas, principalmente na SOBE

A CAPES pela bolsa de estudos concedida para a realização deste estudo.

Aos responsáveis e pacientes do CAPE-FOUSP por terem participado e contribuído para a realização deste trabalho.

"Renda-se, como eu me rendi.
Mergulhe no que você não conhece como eu mergulhei.
Não se preocupe em entender, viver ultrapassa qualquer entendimento."

Clarice Lispector

RESUMO

Azevedo FCG. Alterações sistêmicas e orais em pacientes com Distrofia Muscular Progressiva de Duchenne [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Odontologia; 2010.

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença de origem genética de caráter recessivo, ligada ao cromossomo X, caracterizada pela ausência da proteína distrofina. Com a evolução do quadro do paciente com DMD, algumas alterações sistêmicas se fazem presentes, entre elas: insuficiência respiratória, cardiopatias, osteoporose e hipertensão arterial, os dois últimos associados ao uso de corticóides utilizados para o tratamento da DMD. Este estudo teve como objetivo identificar as principais alterações sistêmicas e orais dos pacientes com DMD para assim adequar o manejo odontológico destes pacientes. Foram avaliados trinta pacientes com diagnóstico médico de DMD atendidos no Centro de Atendimento a Pacientes Especiais (CAPE) da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo (FOUSP). Na primeira etapa foi aplicado um questionário em que foram realizadas perguntas sobre dados demográficos, dados sobre o desenvolvimento, alterações sistêmicas, história odontológica e as medicações utilizadas pelos pacientes. A segunda etapa constou de um exame físico detalhado, onde foram coletados os seguintes índices CPOD, ICP, IP, além da presença e tipo de maloclusões. Obtivemos os seguintes resultados: 20 pacientes (66,67%) apresentam algum tipo de cardiopatia, 56% dos pacientes apresentavam insuficiência respiratória, 11 pacientes (36,67%) apresentaram alguma alteração gastrointestinal. A maioria dos pacientes utilizava antihipertensivos e glicocorticóides. Quanto às alterações orais, a maioria dos pacientes apresentava oclusão de classe III de Angle, 24 pacientes (80%) tinham mordida cruzada, 19 pacientes (63,33%) tinham mordida aberta, 22 (73,33%) pacientes tinham cálculo independente da quantidade, o índice de CPOD/CEO médio foi de 7,37, o índice de biofilme teve uma média de 76,83% e 7 pacientes (23,33%) apresentaram periodontite grave. A análise estatística mostrou relação estatística ($p=0,032$) entre as variáveis responsável pela higiene oral e a presença de cálculo dental, e entre as variáveis CPOD e tipo de utensílio utilizado para a

higiene bucal ($p= 0,005$). Concluimos que a maioria dos pacientes com DMD apresenta alterações sistêmicas que interferem no tratamento odontológico, sendo as principais as cardiopatias e insuficiência respiratória e a osteoporose; devendo o cirurgião-dentista avaliar a necessidade de uso de anestésico local sem vasoconstritor adrenérgico e profilaxia antibiótica; e a possibilidade de ocorrência de osteonecrose dos maxilares. Os pacientes com DMD apresentaram pobre saúde bucal, caracterizada por altos índices de biofilme, e de CPOD, cálculo dentário e periodontite moderada e grave. A maioria dos pacientes com DMD apresentou maloclusão, caracterizada, principalmente por oclusão de Angle classe III e mordida cruzada posterior.

Palavras-chave: Distrofia Muscular de Duchenne. Alterações sistêmicas. Alterações orais.

ABSTRACT

Azevedo FCG. Systemic and oral findings in Duchenne progressive muscular dystrophy [dissertation]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Odontologia; 2010.

Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is a X- linked recessive genetic disorder, characterized by absence of dystrophin. The evolution of the disease carries out some systemic alterations such as respiratory failure, heart disease, osteoporosis and hypertension. Osteoporosis and hypertension are side effects of the systemic treatment of DMD performed with corticosteroids. The aim of this study was to identify the main systemic and oral alterations in DMD patients and discuss the dental management of them. Thirty patients with a medical diagnosis of DMD attending to the Special Care Dentistry Center (CAPE), School of Dentistry, University of São Paulo (FOUSP) were evaluated. A questionnaire was filled out with demographic and development data, systemic alterations, dental history and drugs in use by patients. The second phase consisted of a detailed physical examination, where we observed the following items: DMFT, PCI, IP, and the presence and type of malocclusion. Results: 20 patients (66.67%) have some form of heart disease, 56% of patients had respiratory insufficiency, 11 patients (36.67%) showed some gastrointestinal alterations. Most patients used antihypertensive drugs and glucocorticoids. As oral alterations, the majority of patients presented an Angle class III occlusion, 24 patients (80%) had cross-bite, 19 patients (63.33%) had an open bite, 22 (23.33%) patients presented calculus, average DMFT/DEF index was 7.37, the average rate of biofilm was 76.83%, and 7 patients (23.33%) presented severe periodontitis. Statistical analysis showed a statistical relationship ($p = 0.032$) between the variables responsible for oral hygiene and the presence of calculus, and between the variables DMFT and type of utensil used for oral hygiene ($p = 0.005$). We conclude that the majority of patients with DMD have systemic alterations that interfere in dental treatment, such as heart diseases, respiratory failure and osteoporosis. The dentist should evaluate the use of local anesthetic without adrenergic vasoconstrictor and antibiotic prophylaxis; and the possibility of development of osteonecrosis of the jaws. Patients with DMD had poor oral health,

characterized by high level of biofilm indices and DMFT, dental calculus and moderate to severe periodontitis. The majority of patients with DMD had malocclusion, characterized mainly by Angle class III occlusion and crossbite.

Keywords: Duchenne Muscular Dystrophy. Systemic alterations. Oral alterations.

.

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 5.1	Distribuição dos pacientes com DMD analisados de acordo com a cor da pele (n= 30).....	40
Gráfico 5.2	Distribuição da DMD de acordo com a origem (n= 30).....	41
Gráfico 5.3	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o padrão de pressão arterial (n=30).....	43
Gráfico 5.4	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com a presença de cardiopatias (n= 30).....	43
Gráfico 5.5	Frequência e tipo de cardiopatias em pacientes com DMD (n= 20)...	44
Gráfico 5.6	Alterações gastrointestinais em pacientes com DMD (n= 11).....	45
Gráfico 5.7	Presença de engasgos freqüentes em pacientes com DMD (n= 30).....	45
Gráfico 5.8	Presença de tosse inefetiva em pacientes com DMD (n= 30).....	46
Gráfico 5.9	Presença de insuficiência respiratória em pacientes com DMD (n= 30).....	46
Gráfico 5.10	Adequação da ventilação em pacientes com DMD (n= 30).....	47
Gráfico 5.11	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com a terapia de suporte realizada (n= 30).....	47
Gráfico 5.12	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o tipo de alimentação (n= 30).....	48
Gráfico 5.13	Pacientes que receberam informação sobre cuidados odontológicos após diagnóstico da DMD (n= 30).....	50

Gráfico 5.14	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o responsável pela higienização oral (n= 30).....	50
Gráfico 5.15	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o material utilizado para a higiene oral (n= 30).....	51
Gráfico 5.16	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com a frequência diária de higiene oral (n= 30).....	52
Gráfico 5.17	Cuidados odontológicos especiais requeridos por pacientes com DMD (n= 16).....	52
Gráfico 5.18	Distribuição dos hábitos deletérios presentes nos pacientes com DMD.....	53
Gráfico 5.19	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com a classificação de oclusão de Angle (n= 30).....	54
Gráfico 5.20	Distribuição das maloclusões presentes nos pacientes com DMD	54
Gráfico 5.21	Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o Índice Comunitário Periodontal (n= 30).....	55
Gráfico 5.22	Relação entre insuficiência respiratória e tosse inefetiva (n= 30)..	58
Gráfico 5.23	Relação entre infecções respiratórias freqüentes e tosse inefetiva em pacientes com DMD (n= 30).....	58
Gráfico 5.24	Correlação entre as variáveis cálculo e infecções respiratórias freqüentes em pacientes com DMD (n= 30).....	59
Gráfico 5.25	Correlação entre as variáveis infecções respiratórias freqüentes e Índice de Biofilme em pacientes com DMD (n= 30).....	59
Gráfico 5.26	Correlação entre as variáveis infecções respiratórias freqüentes e Índice Periodontal Comunitário em pacientes com DMD (n= 30)..	60

Gráfico 5.27	Correlação entre as variáveis cálculo e paralisia dos membros superiores em pacientes com DMD (n= 30).....	60
Gráfico 5.28	Correlação entre as variáveis Índice de Biofilme e paralisia dos membros superiores em pacientes com DMD (n= 30).....	61
Gráfico 5.29	Correlação entre as variáveis ICP e paralisia dos membros superiores em paciente com DMD (n= 30).....	61
Gráfico 5.30	Correlação entre as variáveis responsável pela higiene oral e presença de cálculo em pacientes com DMD (n= 30).....	62
Gráfico 5.31	Correlação entre as variáveis Índice de Biofilme e responsável pela higiene oral em pacientes com DMD (n= 30).....	62
Gráfico 5.32	Correlação entre as variáveis responsável pela higiene oral e ICP em pacientes com DMD (n= 30).....	63
Gráfico 5.33	Correlação entre as variáveis responsável pela higiene oral e Índice de CPOD nos pacientes com DMD (n= 30).....	63
Gráfico 5.34	Correlação entre as variáveis utensílio para a higiene oral e cálculo em pacientes com DMD (n= 30).....	64
Gráfico 5.35	Correlação entre as variáveis Índice de Biofilme e utensílio utilizado para a higiene oral em pacientes com DMD(n= 30).....	64
Gráfico 5.36	Correlação das variáveis ICP e utensílio utilizado para a higiene oral em pacientes com DMD (n= 30).....	65
Gráfico 5.37	Correlação entre as variáveis CPOD e utensílio utilizado para a higiene oral em pacientes com DMD (n= 30).....	65
Gráfico 5.38	Correlação entre as variáveis respiração bucal e cálculo em pacientes com DMD (n= 30).....	66
Gráfico 5.39	Correlação entre as variáveis respiração bucal e Índice de Biofilme em pacientes com DMD (n= 30).....	66

Gráfico 5.40	Correlação entre as variáveis respiração bucal e ICP em pacientes com DMD (n= 30).....	67
Gráfico 5.41	Correlação entre as variáveis uso de corticóide e infecção respiratória freqüente em pacientes com DMD (n= 30).....	67
Gráfico 5.42	Correlação entre as variáveis uso de corticóide e ICP em pacientes com DMD (n= 30).....	68

LISTA DE TABELAS

Tabela 5.1: Desenvolvimento físico dos pacientes com DMD (n= 30).....	42
Tabela 5.2: Distribuição das medicações utilizadas pelos pacientes com DMD avaliados.....	49
Tabela 5.3: Índices de CPOD e de biofilme nos pacientes com DMD analisados (n= 30).....	55

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

α - DG	α - distroglicana
ABDIM	Associação Brasileira de Distrofia Muscular
ATM	Articulação têmporomandibular
BIPAP	Pressão positiva em vias aéreas
CAPE	Centro de Atendimento a Pacientes Especiais
CEO/CPOD	Índice de dentes cariados, obturados e esfoliados (perdidos)
CK	Creatinoquinase
CV	Capacidade Vital
DM	Distrofia Muscular
DMB	Distrofia Muscular de Becker
DMC	Distrofia Muscular do tipo Cinturas
DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
DMP	Distrofia Muscular Progressiva
DMS	Distrofia Muscular de Steinert
FSH	Distrofia Fácio- Escápulo- Umeral
FOUSP	Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo
HVD	Hipertrofia do ventrículo direito
HVE	Hipertrofia do ventrículo esquerdo
ICP	Índice Comunitário Periodontal
Kg	Quilograma
mg	Miligrama
MLPA	Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification
PCR	Reação em cadeia de polimerase
QI	Quociente de inteligência

LISTA DE SÍMBOLOS

%	porcentagem
p	nível de significância

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	19
2 REVISÃO DA LITERATURA	20
2.1 HISTÓRICO	20
2.2 DEFINIÇÃO	20
2.3 CLASSIFICAÇÃO	21
2.4 ETIOLOGIA	21
2.5 ETIOPATOGENIA	22
2.6 DIAGNÓSTICO	22
2.7 EVOLUÇÃO CLÍNICA	23
2.8 ALTERAÇÕES SISTÊMICAS	24
2.8.1 Alterações respiratórias	24
2.8.2 Alterações cardiovasculares	25
2.8.3 Outras alterações sistêmicas	26
2.9 TRATAMENTO	28
2.10 CARACTERÍSTICAS CRÂNIO-FACIAIS	32
3 PROPOSIÇÃO	33
4 MATERIAL E MÉTODOS	34
5 RESULTADOS	40
5.1 ANÁLISE ESTATÍSTICA	58
6 DISCUSSÃO	69
7 CONCLUSÕES	74
REFERÊNCIAS	75
APÊNDICES	81
ANEXOS	117

1 INTRODUÇÃO

As distrofias musculares (DM) são definidas como um conjunto de patologias de origem genética, mais comuns em todo o mundo, que afetam a musculatura esquelética. A cada 2000 nascidos vivos, um é portador de algum tipo de distrofia muscular. Mais de trinta formas de DM já foram descritas na literatura, com diferentes níveis de complexidade. Essas patologias diferem entre si quanto ao tipo de musculatura acometida, etiopatogenia, idade de início dos sinais e sintomas, gravidade e localização preferencial das lesões e quadro evolutivo, visto que em todas ocorre fraqueza e degeneração muscular (Otto et al., 1998; Miranda; Stanich, 2007).

Os principais tipos de distrofia muscular são: Distrofia Muscular de Duchenne (DMD); Distrofia Muscular de Becker (DMB); Distrofia Muscular do tipo Cinturas (DMC); Distrofia Muscular de Steinert (DMS); Distrofia Muscular Facio-Escápulo-Umeral (FSH), sendo a mais grave e comum, a DMD (Miranda; Stanich, 2007).

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença de origem genética, ligada ao cromossomo X, de caráter recessivo, caracterizada pela ausência da proteína distrofina (Frezza et al., 2005; Feder; Langer, 2005; Freund et al., 2007; Davidson; Truby, 2009).

Com a evolução do quadro do paciente com DMD, algumas alterações sistêmicas se fazem presentes, entre elas: insuficiência respiratória, cardiopatias, desnutrição, obesidade, osteoporose e hipertensão, os dois últimos associados ao uso de corticóides utilizados para o tratamento da DMD (Finder, et al., 2004; Frezza, et al., 2005).

Até o presente momento os estudos realizados sobre os efeitos da DMD na cavidade oral estão, em sua maioria, relacionados ao desenvolvimento crânio-facial e/ou dos músculos da face envolvidos pela distrofia e suas consequentes alterações em face. Poucos são os trabalhos referentes aos achados intrabuciais e principalmente no que diz respeito ao manejo odontológico desses pacientes. No intuito de proporcionar um melhor atendimento odontológico a esses pacientes iremos analisar as doenças sistêmicas que interferem no manejo odontológico, assim como avaliar as características orais e dentárias relacionadas às DMD, discutindo o manejo odontológico destes pacientes.

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 HISTÓRICO

Em 1851, durante a reunião da Sociedade Real de Medicina e Cirurgia, Edward Meryon descreveu nove casos de uma doença com alterações musculares, sem alterações em nervos da coluna e gânglios, presente em meninos de três famílias (Oliveira, 2002).

Em 1858, Guillaume-Benjamin-Amand Duchenne documentou o caso de um menino de 9 anos que perdeu a capacidade de andar devido a uma doença muscular. Em 1868, o mesmo autor, publicou mais 13 casos, relatando os sinais e sintomas da doença. Acreditava-se que a doença era consequência de alterações no Sistema Nervoso e que a deterioração intelectual poderia fazer parte do quadro desta doença. Observou também, que a patologia era transmitida por gerações, afetando principalmente meninos. A partir deste momento a doença passou a ser conhecida como Distrofia Pseudo Hipertrófica ou Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (Oliveira, 2002).

2.2 DEFINIÇÃO

O termo distrofia (do grego dys, “mal”, anormal; Trophem, “nutrição”) refere-se à anomalia do desenvolvimento por formação imperfeita de certos tecidos e consequentemente dos órgãos por eles formados (Soares, 1993).

As miopatias hereditárias fazem parte de um grupo de doenças caracterizadas por degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética e com padrões diferentes de herança (Zatz, 2002).

As distrofias musculares são miopatias primárias, geneticamente determinadas, que se caracterizam clinicamente por intensa variabilidade do fenótipo e do grau de gravidade, e anatomopatologicamente pelo padrão distrófico inespecífico da fibra muscular (Reed, 2002).

2.3 CLASSIFICAÇÃO

As Distrofias Musculares Progressivas (DMP) podem ser classificadas de acordo com a herança genética, o grupo muscular inicialmente envolvido, o curso e gravidade da fraqueza muscular e ainda a idade do paciente relacionada ao início das manifestações. Até o presente momento tem-se o conhecimento de mais de trinta formas diferentes de DMP, com vários graus de complexidade (Miranda; Stanich, 2007).

Os principais tipos de DMP são: Distrofia Muscular do tipo Duchenne (DMD), Distrofia Muscular do tipo Becker (DMB), Distrofia Muscular do tipo Cinturas (DMC), Distrofia Miotônica de Steinert (DMS) e Distrofia Muscular Facio-Escápulo-Umeral (FSH), sendo que as mais graves são a DMD e DMB (Miranda; Stanich, 2007).

A DMD é a distrofia muscular progressiva mais comum ocorrendo numa frequência de 1:3500 nascidos vivos (Blaszczak; Malgorzata, 2007; Morel-Verdebout et al., 2007).

2.4 ETIOLOGIA

A DMD é um distúrbio neuromuscular miotônico recessivo ligado a mutações no braço curto do cromossomo X, responsável pela produção da proteína distrofina (American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, 2005; Frezza et al., 2005; Morel-Verdebout et al., 2007; Botteron et al., 2009), que está presente no músculo normal e ausente na DMD (Otto et al., 1998; Oliveira, 2002).

Chamberlain et al. (1988) relataram que a DMD normalmente ocorre como uma herança genética, entretanto um terço dos pacientes com esta doença obteve-a a partir de uma mutação nova.

Por ser uma doença recessiva ligada ao cromossomo X, a DMD manifesta-se predominantemente no sexo masculino (Kamakura, 2000). Mulheres portadoras podem ser sintomáticas em diferentes graus, apresentando hipertrofia de panturrilha, cardiomiopatia ou miopatia leve (Reed, 2002).

2.5 ETIOPATOGENIA

A distrofina, proteína ausente em pacientes com DMD, é uma proteína do citoesqueleto localizada na superfície da membrana de células musculares essencial para a contração muscular, sendo importante para a manutenção de sua estrutura e permeabilidade (Oliveira, 2002; American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac Surgery, 2005; Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009).

A distrofina liga o sarcolema à lâmina basal, promovendo maior elasticidade ao músculo. Uma vez ausente ou defeituosa, provoca a degradação destas células levando à perda da homeostasia do cálcio intraplasmático, fraqueza muscular progressiva, com degeneração crônica das fibras musculares, necrose e substituição do músculo por gordura e fibrose. A necrose destas células libera a creatinoquinase (CK) (American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac Surgery, 2005; Frezza et al., 2005; Hayes et al., 2008; Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009).

Várias isoformas de distrofina também são expressos no cérebro e sua deficiência neste tecido, é responsável pela deficiência mental que complica o curso da DMD em cerca de um terço dos casos (Manzur et al., 2008a).

O exame histopatológico de biópsia muscular de pacientes com DMD, exhibe diferentes características, dependendo da fase de evolução da doença. Inicialmente observa-se fibras musculares normais ao lado de fibras com volume aumentado ou diminuído. O edema, que precede a atrofia por meses ou anos, é a alteração inicial, aparecendo a seguir, a degeneração que se caracteriza pela homogeneização ou hialinização das fibras, com esmaecimento da estriação. As fibras afetadas variam em relação à aparência, podendo apresentar contornos arredondados, e até algumas fendas longitudinais. Há também necrose segmentar principalmente nos casos mais avançados (Oliveira, 2002).

2.6 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da DMD pode ser realizado através da avaliação do quadro clínico e dosagem da enzima creatinoquinase (CK) no sangue, proteína que existe normalmente nas fibras musculares, mas que é extravasada para a corrente circulatória à medida que as fibras musculares se degeneram. Como exames auxiliares no diagnóstico diferencial pode-se lançar mão também da análise do DNA e estudo da proteína distrofina em biópsia muscular (Frezza, et al., 2005).

Atualmente, o método mais eficaz e utilizado para diagnóstico da DMD é através da reação em cadeia da polimerase (PCR) e do Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification (MLPA) (Lai et al., 2006).

2.7 EVOLUÇÃO CLÍNICA

Pacientes com a DMD são geralmente diagnosticados entre 2 e 7 anos de idade e apresentam progressiva perda de força muscular, quedas frequentes substituição de tecido muscular por tecido adiposo, comprometimento muscular simétrico iniciando-se pelos membros inferiores e envolvendo progressivamente a cintura pélvica, cintura escapular e membros superiores (American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac Surgery, 2005; Pereira et al., 2005; Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009; Fayssoil et al., 2010).

Na DMD, inicialmente, ocorre o comprometimento da cintura pélvica e, aproximadamente após um ano, pode ocorrer a pseudo- hipertrofia do tríceps da perna e alteração de marcha (Frezza et al., 2005).

A fraqueza dos músculos da cintura pélvica e dos músculos paravertebrais leva ao desenvolvimento da lordose lombar. A marcha torna-se bamboleante e débil, com dificuldade acentuada para subir e descer escadas. Para ficar em pé a partir do decúbito prono o portador de DMD desenvolve uma escalada sobre si mesmo (manobra ou sinal de Gowers ou levantar miopático). As contraturas e retrações dos tendões levam alguns pacientes a andar na ponta dos pés (Frezza et al., 2005).

O fenótipo é de uma criança com antebraços e pernas com músculos volumosos (infiltrações lipídicas e fibrosas) e atrofia de músculos das coxas, braços, tronco, cintura escapular e pélvica (Frezza et al., 2005).

A diminuição da deambulação inicia-se entre 7 e 12 anos, com marcha

anserina (andar semelhante ao de patos), andar eqüino, levantar miopático, atrofia do tórax e membros superiores. Em torno dos dez anos estes pacientes tornam-se cadeirantes (American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac Surgery, 2005; Frezza et al., 2005, Pereira et al., 2005; Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009; Fayssol et al., 2010).

À medida que a DMD evolui, a força dos músculos cervicais, acessórios, abdominais e respiratórios diminui. Associada a perda da deambulação, a criança desenvolve escoliose que por sua vez compromete a função respiratória, provavelmente pela perda de força muscular do tronco (Frezza et al., 2005).

Os pacientes geralmente vêm a óbito entre a 2^a-3^a década de vida por insuficiência respiratória e/ou cardíaca e parada cardiorespiratória (American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac Surgery, 2005; Frezza et al., 2005, Pereira et al., 2005; Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009; Fayssol et al., 2010).

2.8 ALTERAÇÕES SISTÊMICAS

Com a evolução do quadro do paciente com DMD, algumas alterações sistêmicas se fazem presentes, entre elas podemos citar: escoliose, insuficiência respiratória, diminuição da capacidade vital (CV), taquicardia sinusal, perdas de fibras miocárdicas pela substituição por tecido adiposo, hipertrofia ventricular direita e/ ou esquerda, desnutrição, obesidade, osteoporose e hipertensão, os dois últimos associados ao uso de corticóides utilizados para o tratamento da DMD (Finder, et al., 2004; Frezza, et al., 2005).

2.8.1 Alterações respiratórias

As alterações respiratórias em decorrência da evolução da DMD comprometem gradualmente a função respiratória (Frezza, et al., 2005). Essas alterações incluem: hipoventilação do sono (apnéia), insuficiência respiratória, que

predispõe a estase (estado no qual o fluxo normal de um líquido corporal pára), tosse ineficaz, retenção de secreções, bronco aspiração e, conseqüentemente, o aparecimento de pneumonias (Finder, et al., 2004; Frezza, et al., 2005; Botteron et al., 2009).

2.8.2 Alterações cardiovasculares

Alterações cardíacas são a segunda maior causa de morte em pacientes com DMD (Feder; Lander, 2005). O acometimento cardíaco, a médio e longo prazo, pode limitar ainda mais as atividades físicas (Frezza et al., 2005).

A hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) e/ou direito (HVD) pode promover o aparecimento de hipertensão arterial sistêmica e/ou pulmonar ou insuficiência mitral e/ou tricúspide, além de taquicardia sinusal e perda de fibras miocárdicas por substituição de tecido adiposo (Frezza et al., 2005).

Estes pacientes correm o risco de desenvolver cardiomiopatia dilatada devido à fibrose cardíaca, bem como distúrbios do ritmo cardíaco que podem evoluir para a insuficiência cardíaca congestiva e/ou arritmia cardíaca (Frezza, et al., 2005, Yiu; Kornberg, 2008).

A cardiomiopatia, que leva a uma progressiva falha cardíaca, está presente em torno de 90% dos pacientes com DMD e é responsável por 20% das mortes. Nenhum tratamento curativo é válido, apenas terapia de suporte. A terapia de suporte é fundamental e envolve fisioterapia, aconselhamento nutricional e suporte respiratório (Fayssol et al., 2010).

O estágio final da doença cardíaca caracteriza-se por alternância de áreas com hipertrofia muscular (hipertrofia ventricular direita/ esquerda), atrofia e fibrose (Frezza, et al., 2005). Os sinais de disfunção cardíaca podem ser vagos ou inespecíficos tais como: fadiga em decorrência da piora da hipóxia e hipercapnia (aumento de gás carbônico no sangue arterial), perda de peso, vômito ou distúrbio do sono (American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, 2005; Simonds, 2006). A insuficiência cardíaca pode ocorrer em estágios pré-terminal ou ser precipitada por infecções, causando a morte de 10-20% dos pacientes (Frezza et al., 2005).

Pacientes com DMD tem um aumento do risco de acometimentos tromboembólicos secundários em detrimento da degeneração muscular. Como resultado, terapia anticoagulante pode ser considerada neste grupo de pacientes (American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, 2005).

O tratamento precoce da cardiomiopatia dilatada na DMD é feito com inibidores da enzima conversora de angiotensina e de beta bloqueadores, que levam à uma melhora ou até normalização da disfunção ventricular esquerda, provavelmente, devido à remodelação cardíaca (Jefferies et al., 2005; McNally; Macleod, 2005).

2.8.3 Outras alterações sistêmicas

A constipação crônica também é um problema comum relacionado a perda de mobilidade em pacientes com DMD e deve ser controlada com uma dieta adequada e uso de laxante.

A escoliose geralmente se desenvolve após a perda da ambulação, progredindo rapidamente durante o estirão puberal e afetando negativamente a capacidade respiratória vital, alimentação, bem estar e conforto (Manzur et al., 2008a; Yiu; Kornberg, 2008). A prevenção da escoliose baseia-se na manutenção da locomoção dos pacientes, alongamento dos tendões (principalmente o de Aquiles e flexores do quadril) e o uso de talas noturnas para prevenir a progressão ou desenvolvimento da contratura dos tendões, entretanto, mesmo com estes esforços às vezes se faz necessário o tratamento cirúrgico (Yiu; Kornberg, 2008).

A osteoporose se faz presente na maioria dos pacientes acometidos pela DMD. A perda mineral do osso ocorre inicialmente em fases em que os pacientes ainda deambulam e progride com o avançar da idade (Bianchi et al. 2003; Söderpalm et al. 2007).

Alterações comportamentais também podem estar presentes, principalmente na época que estes pacientes tornam-se cadeirantes, sendo algumas vezes necessária a assistência psicológica ou psiquiátrica. A depressão nestes pacientes é, provavelmente sub-diagnosticada, devendo-se ser reconhecida e tratada adequadamente (Yiu; Kornberg, 2008).

As deficiências cognitivas e apatia são significativas em pacientes com DM. Distúrbios de linguagem são observados, sobretudo em meninos com pouca idade (Feder; Langer, 2005). Este fato tem sido explicado pelo hipometabolismo do córtex cerebral e cerebelar, causado, aparentemente pela falta de distrofina (Anderson et al., 2000).

Pereira et al. (2005) avaliaram a relação entre a imunoexpressão da α -distroglicana (α -DG) em musculatura esquelética e a performance cognitiva de dezenove pacientes com DMD. Doze pacientes apresentaram quociente de inteligência (QI) abaixo da média e dezessete pacientes apresentaram baixa expressão para α -DG..

A desnutrição e/ou obesidade podem estar presentes em pacientes com DMD. A desnutrição geralmente ocorre devido à diminuição da ingestão de alimentos que podem causar aspiração em virtude da dificuldade respiratória e de deglutição (Frezza et al., 2005).

A obesidade contribui para a progressão da doença ao exercer uma força extra nos grupos musculares já fracos, diminuindo a mobilidade. A obesidade também tem implicações aumentando o envolvimento respiratório e dificultando o desenvolvimento psicossocial e as atividades de vida diária (Davidson; Truby, 2009).

A nutrição também é crítica no cuidado e gerenciamento dos pacientes com DMD, pois eles requerem monitoramento regular para manutenção do corpo ideal (Miranda; Stanich, 2007).

Com o uso da corticoterapia, alguns micronutrientes como Vitamina D e cálcio requerem atenção imediata visto que, o uso da terapia esteróide combinada com mobilidade reduzida sugere que os meninos com DMD têm um risco aumentado de fraturas e osteoporose (Söderpalm et al. 2007, Davidson; Truby, 2009). Curiosamente, registros alimentares revelaram uma aparente ingestão adequada de cálcio e vitamina D, o que implica que, ou as exigências são aumentadas ou existe outro mecanismo que predispõe os meninos com DMD a insuficiência destes nutrientes (Davidson; Truby, 2009).

A administração sistêmica de glicocorticóides pode levar a longo prazo ao desenvolvimento de alterações cardiovasculares, aumento do apetite e do peso, obesidade troncular, retenção de líquidos, osteoporose, baixa estatura, hipertensão arterial sistêmica e diabetes mellitus (American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac Surgery, 2005; Feder; Langer, 2005).

2.9 TRATAMENTO

Apesar do otimismo com relação à possibilidade de tratamento com terapia gênica e/ou células- tronco, ainda há um longo caminho até que este tratamento esteja disponível para utilização clínica. No momento, não existe nenhum tratamento curativo capaz de bloquear o processo de degeneração do músculo de pacientes com DMD (Feder; Langer, 2005; Manzur et al., 2008a). Entretanto, os avanços no manejo destes pacientes, ao longo das duas últimas décadas, alteraram a história natural da doença, de modo que agora pode-se prever que a maioria dos indivíduos com DMD sobreviva até a idade adulta (Manzur et al., 2008a).

De um modo geral podemos dizer que o tratamento é paliativo e se faz através do uso de drogas como os corticosteróides e terapias auxiliares como a fisioterapia e a fonoaudiologia (Otto et al., 1998).

O uso dos corticóides no tratamento dos pacientes com DMD teve início na década de 60, com a utilização da droga em altas doses por períodos curtos, a fim de melhorar a força muscular. O uso do corticóide no decorrer dos anos se consolidou como o melhor tratamento existente para os casos de distrofia muscular progressiva (Bushby et al., 2004; Moxley et al., 2005).

A administração sistêmica de glicocorticóides tem se tornado padrão de tratamento para doenças musculares esqueléticas, melhorando a função e estabilidade cardíaca e preservando força muscular, auxiliando assim a retardar o uso de cadeira de rodas (Muntoni et al., 2002, American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, 2005; Feder; Langer, 2005, Moxley et al., 2005; Simonds, 2006).

O modo de ação exato dos glicocorticóides não é claro, assim como o momento ideal para iniciar o tratamento (Yiu; Kornberg, 2008; Davidson; Truby, 2009). A eficácia deste tratamento parece estar associada à modulação de componentes da imunidade inata que contribuem para a degeneração muscular presente nestes pacientes (Ichim et al., 2010). Outras teorias que explicam a ação dos glicocorticóides são: alteração da regulação de genes das fibras musculares (Muntoni et al., 2002), desaceleração da taxa de defeito do músculo esquelético (Rifai et al., 1995), redução de células T citotóxicas (Kissel et al., 1991), diminuição das

concentrações de cálcio citosólico (Metzinger et al., 1995, Passaquin et al., 1998), e aumento da reparação miogênica (Anderson et al., 2000).

Segundo Feder e Langer (2005), entre os corticóides utilizados podemos citar a prednisona, prednisolona e o deflazacort, sendo que estas drogas aumentam a massa muscular, retardam a velocidade de degeneração muscular, aumentam o tempo de deambulação e capacidade cardíaca e respiratória.

A prednisona é o corticóide de uso mais difundido entre os pacientes portadores de DMD devido ao baixo custo e acesso a droga no Sistema Único de Saúde. O uso iniciado na infância tem melhores resultados (Dubowitz et al., 2002; Feder; Langer, 2005).

Deflazacort, um derivado oxazolinico da prednisona, tem mostrado efeitos similares a prednisona, com poucos efeitos colaterais. Meninos que recebem deflazacort mantêm maior tempo de ambulação e manutenção da capacidade respiratória (Finder et al., 2004).

A dose terapêutica padrão inicial é de 0,75 mg/kg/dia para a prednisona e prednisolona e 0,9 mg/kg/dia para deflazacort (Feder; Langer, 2005; Moxley et al., 2005), sendo considerado hoje em dia o melhor tratamento, pois causa menos efeitos colaterais que os outros corticóides (Feder; Langer, 2005; Davidson; Truby, 2009).

Outra forma de administração dos esteróides é o regime intermitente, que é recomendado para reduzir os efeitos adversos associados com a administração diária de esteróides. Nesta forma, administra-se prednisona 0,75 mg/kg/dia apenas nos primeiros 10 dias de cada mês (Beenakker et al., 2005).

Meninos tratados com esteróides apresentam reduzida escoliose (Balaban et al., 2005; Manzur et al., 2008a, Manzur et al., 2008b), melhor função pulmonar (Moxley et al., 2005, Pradhan et al., 2006; Daftary et al., 2007; Manzur et al., 2008a, Manzur et al., 2008b) e menor incidência ou gravidade da cardiomiopatia (Manzur et al., 2008a) quando comparados aos não tratados com esteróides.

Um dos esquemas terapêuticos utilizados oferece aos pacientes corticosteróides no momento de declínio da força muscular, em que as quedas tornam-se freqüentes, e cessa o tratamento quando a criança não é mais ambulante (Yiu; Kornberg, 2008).

Benefícios e efeitos colaterais da terapia com corticosteróides devem ser monitorados. Testes de função pulmonar e idade de perda da ambulação independente são úteis para avaliar os benefícios da terapia (Moxley et al., 2005).

Não existe atualmente nenhuma prova de que os bisfosfonatos por via oral devam ser usados de forma profilática em crianças recebendo esteróides, porém, a sua administração está recomendada no tratamento de fraturas vertebrais, em que os mesmos tem se mostrado muito eficazes (Manzur et al., 2008a).

O manejo multidisciplinar de pacientes com DMD tem progredido de forma significativa e agora envolve o uso da terapia com esteróide, suporte ventilatório não invasivo, manejo da escoliose e terapias melhoradas, tais como fisioterapia. Como resultado deste manejo, a expectativa de vida dos pacientes com DMD tem se tornado cada vez maior (Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009).

A fisioterapia auxilia na prevenção da contratura muscular permanente em torno das articulações. O tratamento fisioterápico, com os seus diversos recursos permite ao paciente uma melhor condição da musculatura. Uma vez o paciente torna-se cadeirante, o tratamento fisioterápico da musculatura respiratória é extremamente importante uma vez que o paciente começará a perder a capacidade e volume pulmonar (Frezza et al., 2005).

Outro objetivo da fisioterapia é auxiliar na eliminação das secreções pulmonares de forma efetiva e no menor tempo possível. Os exercícios de expansão torácica permitem o aumento do fluxo de ar através das pequenas vias aéreas e a fluidificação da secreção, enquanto que a técnica de expiração forçada e tosse assistida auxiliam na remoção das secreções. Devido à atrofia do diafragma algumas posições podem ficar limitadas, como o decúbito dorsal e a posição inclinada (Badke, 2003).

Quando o paciente perde a capacidade de expelir a secreção através da tosse, se faz necessária a aspiração das vias aéreas. A aspiração nasofaríngea, é realizada com o intuito de estimular a tosse e desobstruir as vias aéreas (Badke, 2003).

No caso da DMD, a administração de oxigênio suplementar não é capaz de reverter o quadro de insuficiência respiratória visto que a falha está na ventilação e não apenas na oxigenação fazendo assim, necessária a ventilação mecânica que inclui modalidades invasivas e não invasivas, com ventiladores geradores de pressão positiva ou pressão negativa (Badke, 2003).

O suporte ventilatório não invasivo traz algumas vantagens como aumento da qualidade de vida, alívio dos sintomas, redução e atraso do início da hipercapnia diurna, e a melhora na expectativa de vida aumentada para uma média de 25 a 30 anos nos pacientes que fazem uso deste suporte (Eagle et al., 2002; Eagle et al., 2007; Yiu; Kornberg, 2008).

2.10 CARACTERÍSTICAS CRÂNIO-FACIAIS

Poucos são os estudos que englobam as características oro-faciais de pacientes com DMD. A morfologia dentofacial dos pacientes com DMD pode ser explicada pelo envolvimento precoce dos músculos elevadores da mandíbula, quando comparado com a musculatura peri oral. Segundo Kiliardis e Katsaros (1998), a atividade dos músculos masseter diminui 2 anos antes dos músculos orbiculares orais.

É relatada a presença de mordida cruzada posterior e mordida aberta anterior, provavelmente em decorrência da diminuição do tônus muscular do masseter próximo aos molares, em combinação ao aumento da hipotonicidade da língua e a predominância dos músculos orbiculares orais, criando condições favoráveis para a expansão transversal dos arcos dentais, especificamente o inferior, resultando no quadro relatado (Blaszczak; Malgorzata, 2007; Ueki et al., 2007).

Morel-Verdebout et al. (2007), realizaram um estudo através de traçados cefalométricos e análise da morfologia facial em vinte e quatro pacientes com DMD registrados no hospital de Gênova e Lausanne com idades entre 6 e 20 anos, comparando-os com dezesseis indivíduos normorreativos do sexo masculino. No grupo portador da doença foi encontrada uma prevalência de má oclusão, incluindo mordida cruzada posterior, mordida aberta anterior, classe III esquelética, compensação dental da classe III com uma relação de retrusão dos incisivos inferiores. Ambos os arcos sofreram alargamento com o passar da idade, entretanto este fato foi mais acentuado no arco inferior, levando a mordida cruzada posterior. Observaram também que o enfraquecimento do masseter ocorre no primeiro estágio comparado com os músculos labiais provocando um desequilíbrio entre forças laterais e anteriores que combinados ao aumento de volume da língua, resultam em

efeitos dentoalveolares laterais mais significantes que os efeitos antero-posteriores e levam a um aumento do diâmetro transversal, que por sua vez, causa a típica posição dos dentes, bem como a mordida aberta anterior e posterior e mordida cruzada posterior. O desvio dentoalveolar foi relacionado à idade dos pacientes, visto que a prevalência foi maior nos pacientes mais velhos (Morel-Verdebout et al., 2007).

Mordida cruzada e aberta são freqüentemente observadas em pacientes com DMD, provavelmente devido às mudanças na forma da base do crânio, encurtamento da base posterior e aumento do ângulo basilar. Com a idade, a mordida aberta e a diferença entre o crescimento da base da maxila e a base da mandíbula tornam-se mais pronunciadas. O achatamento do palato também é visível (Blaszczak; Malgorzata, 2007).

O atraso na erupção dental é comum em pacientes com distrofia muscular progressiva, sendo mais freqüentemente na região de pré- molares (Blaszczak; Malgorzata, 2007).

Em virtude da dificuldade em realizar a higienização oral, os pacientes com DMD tendem a acumular maior quantidade de biofilme, propiciando assim o desenvolvimento de doença periodontal e cárie (Blaszczak; Malgorzata, 2007).

3 PROPOSIÇÃO

3.1 Avaliar a prevalência de alterações sistêmicas que implicam em cuidados odontológicos especiais em pacientes com Distrofia Muscular Progressiva de Duchenne (DMD);

3.2 Avaliar as manifestações bucais de maior prevalência nos pacientes com DMD; assim como as necessidades de tratamento odontológico destes;

3.3 Discutir e adequar o manejo odontológico destes pacientes.

4 MATERIAL E MÉTODOS

A amostra foi constituída por 30 pacientes com diagnóstico médico de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), em qualquer faixa etária, em atendimento odontológico no Centro de Atendimento a Pacientes Especiais (CAPE) da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo (FOUSP), encaminhados previamente pela Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). Os pacientes e os responsáveis legais foram informados sobre pesquisa, através do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido elaborado pela pesquisadora e lido em conjunto com a mesma. Apenas os pacientes que concordaram e assinaram o Termo em questão foram analisados. Este termo foi previamente aprovado pelo Comitê de Ética em pesquisa da FOUSP (Anexos A e B).

O trabalho foi desenvolvido nas dependências do CAPE – FOUSP, durante a consulta odontológica de rotina e foi constituído de duas etapas:

A primeira etapa foi composta por entrevista com pacientes e responsáveis, baseada em um questionário especialmente desenvolvido para esta pesquisa (Apêndice A), onde coletamos as seguintes informações:

- 1) Dados demográficos (idade, cor da pele)
- 2) História médica, seguindo as seguintes perguntas:
 - 2.1) Há outros casos de Distrofia Muscular (DM) na família?
 - Irmãos portadores de DM?
 - Pais são co-sanguíneos?
 - Mãe é portadora do gene da DMD?
 - Pais fizeram aconselhamento genético?
 - 2.2) Intercorrências durante a gravidez:
 - 2.3) Desenvolvimento:
 - Quem encaminhou para diagnóstico?
 - Médico pediatra
 - Pais procuraram diagnóstico
 - Outros

Idade do diagnóstico da DM:

2.4) Evolução clínica da DM:

Com quantos anos começou a andar?

Dificuldade em levantar

Hiperlordose

Problemas de estabilidade

Aumento das panturrilhas

Andar digitígrado

Paralisia dos membros inferiores

Paralisia da cintura pélvica

É cadeirante?

Presença de escoliose

Paralisia dos membros superiores

Paralisia da cintura escapular

2.5) Alterações sistêmicas:

Hipertensão arterial

Cardiomiopatia/ cardiopatia

Insuficiência cardíaca

Diabetes mellitus

Controle de peso

Alterações endócrinas

Nefropatias

Hepatopatias

Alterações gastrointestinais

Insuficiência respiratória

Tosse inefetiva

Infecções respiratórias frequentes

Ventilação diurna adequada

Ventilação noturna comprometida

Ventilação diurna comprometida

Ventilação noturna comprometida

Ventilação de suporte (qual tipo)

Outras doenças sistêmicas

Médico/ hospital em que faz acompanhamento

3) Medicação em uso:

Medicação	Apresentação	Posologia	Tempo decorrido desde o início da medicação

4) Terapias de suporte:

Psicólogo

Fonoaudióloga

Fisioterapeuta

Nutricionista

TO

5) Alimentação:

Normal

Pastosa

Por sonda

6) História odontológica

Idade na primeira consulta

Já foi ao dentista após o diagnóstico da DM?

Cuidados odontológicos foram enfatizados após o diagnóstico?

Quem faz a higiene?

☐ Pais☐ Paciente

Quem faz a higiene recebeu OHB?

Paciente engasga com frequência?

Utiliza:

Escova dental normal

Escova elétrica

Escova uni tufo

Fio dental

Enxaguatórios bucal

Com que frequência higieniza os dentes?

Restrições com relação a:

Vasoconstritor adrenérgico

Necessidade de profilaxia antibiótica? Se sim, por quê?

Presença de hábitos deletérios

Para cada pergunta do questionário foi atribuída a resposta sim, não, às vezes e não sei, ou a resposta pertinente a cada pergunta.

A segunda etapa da pesquisa foi constituída pelo exame físico intra oral, e por alguns exames complementares, realizados em cadeira odontológica, sob luz artificial, com o auxílio de sonda exploradora, espelho e sonda periodontal. As seguintes alterações e índices foram avaliados, conforme consta a seguir:

1) Alterações em tecido mole: ☐ sim ☐ não Qual?

2) Alterações de ATM: ☐ sim ☐ não Qual?

3) Dentição: ☐ decídua ☐ mista ☐ permanente

4) Classificação de Angle:

5) Mordida aberta: ☐ Posterior ☐ Anterior

6) Respiração bucal ☐ sim ☐ não

7) Mordida profunda ☐ sim ☐ não

8) Mordida cruzada: ☐ Posterior ☐ Anterior

9) Presença de cálculo: ☐ sim ☐ não

❖ **ÍNDICE DE CEO/ CPOD** (Pinto, 1992): O índice CPOD foi dado pela soma dos dentes cariados (C), perdidos (P) e obturados (O). Relacionamos os dentes perdidos (P) por cárie, doença periodontal, exodontia com finalidade ortodôntica, e ausências congênitas. Dentes com extração indicada também foram

relacionados como perdidos. Consideramos os dentes cariados (C) quando da presença de cavidades em decorrência de cárie, restaurações com cáries secundárias ou restaurações e cárie em superfícies diferentes de um mesmo dente. Dentes restaurados (R) em boas condições também foram relacionados. Consideramos hígidos os dentes que não apresentem lesões cariosas, manchas brancas, rugosas ou lisas, mas sem cavitação; ou ainda fissuras pigmentadas. O número total de dentes afetados corresponde à experiência de cárie de cada indivíduo, podendo, portanto, variar de 0 a 32. O número total de dentes afetados nesta população, dividido pelo número de pacientes, corresponde à experiência de cárie na população portadora de Distrofia Muscular Progressiva de Duchenne do CAPE-FOUSP.

❖ **ÍNDICE DE BIOFILME** (O' Leary, 1972): todos os dentes foram corados com uma solução evidenciadora de biofilme para se determinar o valor numérico do índice. A solução corante foi aplicada em todas as superfícies dos dentes com um cotonete de maneira que somente as superfícies com biofilme aderido permaneceram coradas. A presença ou ausência de biofilme foi registrada. As faces mensuradas foram: vestibular, lingual/palatina, distoproximal, mesioproximal.

$$\frac{\text{Nº de faces coradas}}{\text{Nº total de faces}} \times 100 = \% \text{ de superfícies afetadas pelo biofilme.}$$

Nº total de faces

❖ **ÍNDICE COMUNITÁRIO PERIODONTAL (ICP)** (WHO, 1997): Analisamos os sextantes formados pelos dentes: 17-14, 13-23, 24-27, 37-34, 33-43, 44-47, observando os seguintes dentes índices de cada sextante: para pacientes com até dezenove anos: dentes 16, 11, 26, 36, 31 e 46; e para pacientes com 20 anos ou mais: 17, 16, 11, 26, 27, 47, 46, 31, 36 e 37. Os terceiros molares não foram analisados, a menos que estivessem no lugar do segundo molar. Utilizamos uma sonda periodontal para a sondagem. A força de sondagem periodontal foi calibrada na unhas dos dedos da mão da própria pesquisadora, sendo considerada ideal quando provocava uma leve isquemia. Cada dente recebeu um escore conforme especificado abaixo:

0 – Gengiva saudável

- 1 – Sangramento à sondagem
- 2 – Cálculo (em qualquer quantidade)
- 3 - Bolsa de 4 a 5 mm (margem gengival na faixa escura da sonda)
- 4 – Bolsa de 6 mm ou mais (faixa escura da sonda não visível)
- X – Nulo

Realizamos uma notação por sextante, a do dente com a pior situação encontrada. No caso de o dente índice estar ausente, examinamos os demais dentes do sextante, num mínimo de dois dentes presentes e não indicados para extração. Quando isso não foi possível, consideramos o sextante nulo. O resultado desta análise foi dado em função do número de sextantes com ou sem problemas, e em função da porcentagem de indivíduos segundo a sua condição periodontal.

5 RESULTADOS

Foram avaliados 30 pacientes com diagnóstico médico de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), em tratamento odontológico no Centro de Atendimento a Pacientes Especiais (CAPE) da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo (FOUSP).

O Apêndice B, que contém as Tabelas Apêndices B1 a B12, mostra todos os dados de cada paciente atendido nesta pesquisa.

Os resultados obtidos durante a pesquisa foram compilados e encontram-se expressos em porcentagens, gráficos e tabelas, conforme consta a seguir.

A idade dos pacientes analisados variou entre 12 e 29 anos com média de 19 anos, mediana de 18 anos e desvio padrão de 4,683 anos.

No que se refere à cor da pele, 21 pacientes (70%) eram de cor branca, 6 (20%) de cor parda e 3 (10%) de cor negra (Gráfico 5.1).

Gráfico 5.1 - Distribuição dos pacientes com DMD analisados de acordo com a cor da pele (n= 30)

Ao serem questionados sobre a existência de outros casos de qualquer tipo de Distrofia Muscular (DM) na família, 18 (60%) pacientes negaram a existência de outros casos. Quando questionados especificamente sobre a DMD, 22 pacientes (73,33%) negaram possuir irmãos portadores da DMD.

No que se refere à intercorrências durante a gravidez, os responsáveis de 25 pacientes (83,33%) negaram a existência das mesmas. Quando presentes, estas intercorrências foram representadas por parto prematuro e hipertensão arterial durante o período gestacional.

Em 25 pacientes (83,33%), a mãe é portadora do gene da DMD, em 3 pacientes (10%) a mãe ainda não sabia se era portadora do gene ou não e em apenas dois pacientes (6,67%) a DMD foi adquirida a partir de uma mutação nova (Gráfico 5.2).

Gráfico 5.2 - Distribuição da DMD de acordo com a origem (n= 30)

A tabela 5.1 exemplifica o desenvolvimento físico dos pacientes com DMD, sendo que no momento da consulta odontológica todos os pacientes já eram cadeirantes. Vale ressaltar que 10 pacientes apresentam paralisia da cintura pélvica; 11 pacientes apresentam paralisia dos membros superiores, sendo que 3 destes pacientes movimentam os dedos das mãos e 7 pacientes apresentam paralisia da cintura escapular (Tabela 5.1).

Tabela 5.1 – Desenvolvimento físico dos pacientes com DMD (n= 30)

Apresenta ou já apresentou?	Sim	Não
Dificuldade em levantar	19	11
Hiperlordose	3	27
Problemas de estabilidade	12	18
Aumento de panturrilha	26	04
Andar digitígrado	28	2
Paralisia dos membros inferiores	21	9
Cadeirante	30	0
Esvoliose	23	7
Paralisia da cintura pélvica	10	20
Paralisia dos membros superiores	11	19
Paralisia cintura escapular	7	23

Quanto à pressão arterial, 5 pacientes (16,67%) apresentam hipertensão arterial, 1 paciente (3,33%) apresentou hipotensão e os 24 pacientes restantes (80%) apresentam a pressão arterial dentro dos padrões de normalidade, ou seja, até 120 x 80 mmHg (Herman et al., 2004) (Gráfico 5.3). A classificação do grau de hipertensão arterial não pode ser feita, pois os responsáveis não souberam informar o valor da pressão arterial dos pacientes.

Gráfico 5.3 – Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o padrão de pressão arterial (n=30)

Vinte pacientes (66,67%) apresentavam algum tipo de cardiopatia (Gráfico 5.4).

Gráfico 5.4 – Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com a presença de cardiopatias (n= 30)

Dentre os pacientes que apresentavam cardiopatias (n=20), podíamos observar a seguinte distribuição destas patologias: 1 paciente (5%) apresentava refluxo da valva mitral ou tricúspide, 5 pacientes (25%) tinham cardiomiopatia leve, 2 (10%) cardiomiopatia moderada; 1 (5%) cardiomiopatia grave; a arritmia esteve presente em 3 pacientes (15%); apenas um paciente (5%) apresentava sopro

cardíaco; 1 (5%) apresentava refluxo da valva mitral ou tricúspide e cardiomiopatia grave; 1 (5%) refluxo da valva mitral conjuntamente com cardiomiopatia moderada e arritmia; 1 (5%) cardiomiopatia leve e arritmia; cardiomiopatia leve e insuficiência cardíaca estavam presentes em 1 paciente (5%); 1 paciente (5%) apresentava cardiomiopatia e insuficiência cardíaca e 2 (10%) pacientes possuíam cardiomiopatia grave com arritmia e insuficiência cardíaca (gráfico 5.5).

Gráfico 5.5 – Frequência e tipo de cardiopatias em pacientes com DMD (n= 20)
(A - arritmia, CG - cardiomiopatia grave, CM - cardiomiopatia moderada, CL - cardiomiopatia leve, RV - refluxo da valva mitral ou tricúspide, IC - insuficiência cardíaca e SC - sopro cardíaco)

Nenhum paciente relatou ter Diabetes Mellitus, alterações endócrinas, nefropatias ou hepatopatias e apenas 3 pacientes (10%) não apresentam o peso controlado.

Ao serem questionados sobre alguma alteração gastrointestinal, 11 pacientes (36,67%) responderam positivamente. Os pacientes com alguma alteração gastrointestinal estão assim distribuídos: 6 (54,55%) com prisão de ventre; 1 (9,09%) tinha dor de estômago, 1 (9,09%) refluxo; 1 (9,09%) apresentava prisão de ventre conjuntamente com dor de estômago, 1 (9,09%) prisão de ventre e gastrite e 1 paciente (9,09%) queixou-se de prisão de ventre e 1 disfagia (gráfico 5.6).

Gráfico 5.6 – Alterações gastrointestinais em pacientes com DMD (n= 11)
(PV - prisão de ventre, DE - dor de estômago, R – refluxo, G – gastrite, D – disfagia)

Quando questionados sobre a frequência de engasgos, seis pacientes (20%) relataram que se engasgam com frequência (Gráfico 5.7).

Gráfico 5.7 – Presença de engasgos frequentes em pacientes com DMD (n= 30)

Dez pacientes (33,33%) apresentaram tosse inefetiva (Gráfico 5.8). Independentemente da presença ou ausência de tosse inefetiva, 17 pacientes (56,67%) realizam exercício de empilhamento de ar com o auxílio do Ambu pelo menos três vezes ao dia e quando há a necessidade de remoção de secreções.

Gráfico 5.8 – Presença de tosse inefetiva em pacientes com DMD (n= 30)

A insuficiência respiratória se fez presente em 17 pacientes (56,67%), independentemente do tratamento fisioterápico como terapia de suporte estar sendo realizado (Gráfico 5.9).

Gráfico 5.9 – Presença de insuficiência respiratória em pacientes com DMD (n= 30)

Quanto à ventilação, 5 pacientes (16,67%) apresentavam a ventilação diurna e noturna comprometida e 12 (40%) apresentaram apenas a ventilação noturna comprometida (Gráfico 5.10). Todos os pacientes que apresentam a ventilação comprometida fazem uso do aparelho de ventilação tipo BIPAP no turno em que a mesma estava comprometida e um dos pacientes que apresentou a ventilação diurna e noturna comprometida fazia uso de aparelho de ventilação mecânica volumétrica/ pressórico.

Gráfico 5.10 – Adequação da ventilação em pacientes com DMD (n= 30)

Quanto às terapias de suporte, todos os pacientes (100%) fazem terapia com fisioterapeuta e 29 (96,67%) com terapeuta ocupacional. A terapia com nutricionista é realizada por 15 pacientes (50%), incluindo os pacientes que não apresentam o peso controlado. Vinte pacientes (66,67%) realizam terapia com fonoaudióloga e apenas um paciente (3,33%) realiza terapia com psicólogo (Gráfico 5.11).

Gráfico 5.11 - Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com a terapia de suporte realizada (n= 30)

(TO - terapeuta ocupacional, N – nutricionista, F – fisioterapeuta, FO- fonoaudiólogo, P – psicólogo)

Com relação ao tipo de alimentação, 29 pacientes (96,67%) tinham uma alimentação normal e um paciente (3,33%) apresentava alimentação restritamente pastosa (Gráfico 5.12).

Gráfico 5.12 - Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o tipo de alimentação (n= 30)

Todos os pacientes faziam uso de algum tipo de medicação, quer seja como tratamento ou prevenção de alguma alteração sistêmica associada à DMD.

Dentre as diversas medicações utilizadas pelos pacientes (Tabela 5.2), vale ressaltar as seguintes: anti- hipertensivos (utilizados por 29 pacientes - 96,67%), glicocorticóides (28 pacientes - 93,33%), carbonato de cálcio ou ranelato de estrôncio para osteoporose (25 pacientes - 83,33%, sendo que destes 13 pacientes fazem uso também de alendronato sódico), controle de insuficiência cardíaca congestiva (20 pacientes - 66,67%), suplemento vitamínico (16 pacientes - 53,33%), protetor gástrico – omeprazol (15 pacientes - 50%), medicação para constipação crônica - movintax (13 pacientes - 43,33%), anticoagulantes – ácido salicílico (8 pacientes - 26,67%), atifisético – dimeticona, medicação para hipercolesterolemia, controle do ritmo cardíaco, medicação para hipersecreção gástrica – cloridrato de ranitidina, suplemento alimentar – ômega 3 (5 pacientes utilizavam cada uma destas drogas - 16,67%).

Tabela 5.2 – Distribuição das medicações utilizadas pelos pacientes com DMD avaliados

Indicação	Substância	Nº de pacientes
Analgesia	Dipirona	1
Anemia Ferropriva	Neutrofer	1
Anticoagulação	Acido Acetil Salicílico	8
Antifisético	Dimeticona	5
Anti-hipertensivo	Atenolol/ Captopril/ Espironolactona/ Losatan/ Maleato de Enalapril/ Metoprolol	29
Arritmia	Amiodarona/ Tartarato de Metoprolol	5
Aumento da função muscular	Deflazacort/ Prednisolona/ Predinisona	28
Constipação crônica	Muvinalax	13
Distúrbio do Sono	Remilev	1
Hipercolesterolemia	Ác. Ursodesoxicólico/ Monaless	5
Hipersecreção Gástrica	Cloridrato de Ranitidina	5
ICC	Carvedilol/ Digoxina	20
Infecção fúngica	Fentizol	1
Osteoporose	Carbonato de cálcio/ Ranelato de estrôncio	25
Osteoporose	Alendronato Sódico	14
Protetor Gástrico	Omeprazol	15
Refluxo	Domperidona	6
Rinite alérgica	Budesonida/ Acetonido de Triancinolona	2
Suplemento alimentar	Omega 3	5
Suplemento Vitamínico	Vitamina A/ B/ C/ D/ E	16

Com relação ao tratamento odontológico, os pacientes relataram a primeira visita ao dentista entre 0 e 24 anos, com média de 10,62 anos.

Apenas 2 pacientes (6,67%) não tinham ido ao dentista ainda após o diagnóstico de DMD. Entretanto, 16 pacientes (53,33%) já tinham sido informados sobre os cuidados odontológicos necessários após o diagnóstico da DMD (Gráfico 5.13).

Gráfico 5.13 – Pacientes que receberam informações sobre cuidados odontológicos após diagnóstico da DMD (n= 30)

Dos 30 pacientes pesquisados, 21 pacientes (70%) informaram que o responsável pela realização da higiene oral já recebeu orientação quanto às formas para realizar a mesma.

Quanto ao responsável pela higiene oral; 8 (26,67%) informaram que o próprio paciente a realiza, 9 (30%) informaram que o paciente conjuntamente com o responsável realizam a higiene e 13 (43,33%) informaram que a mesma é realizada exclusivamente pelo responsável (Gráfico 5.14).

Gráfico 5.14 - Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o responsável pela higienização oral (n= 30)

Quanto ao material utilizado para a higiene oral, 1 paciente (3,33%) usava escova de dente elétrica, fio dental e enxaguatório bucal, 1 paciente (3,33%) usava escova de dente normal, escova de dente elétrica, fio dental e enxaguatório bucal, 1 paciente (3,33%) usava escova de dente normal, escova de dente elétrica e enxaguatório bucal, 1 paciente (3,33%) usava escova de dente normal, escova de dente elétrica e fio dental, 8 pacientes (26,67%) usavam escova de dente normal, fio dental e enxaguatório bucal, 7 pacientes (23,34%) usavam escova de dente normal e enxaguatório bucal, 4 pacientes (13,33%) usavam escova de dente normal e fio dental e 7 pacientes (23,34%) utilizavam apenas a escova de dente normal (Gráfico 5.15).

Gráfico 5.15 - Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o material utilizado para a higiene oral (n= 30)
(EDN: escova de dente normal, EE: escova de dente elétrica, F: fio dental, EB: enxaguatório bucal).

Quanto a frequência de higiene oral, 15 pacientes (50%) relataram que a mesma é realizada três vezes ao dia, 13 (43,33%) duas vezes ao dia e 2 pacientes (6,67%) relataram realizá-la apenas 1 vez ao dia (Gráfico 5.16).

Gráfico 5.16 - Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com a frequência diária de higiene oral (n= 30)

Dezesseis pacientes (53,33%) relataram necessidade de cuidados especiais durante o atendimento odontológico. Dez pacientes (62,5%) apresentaram restrição ao uso de anestésico com vasoconstrictor adrenérgico, 2 pacientes (12,5%) apresentaram indicação de profilaxia antibiótica prévia à procedimentos invasivos e 4 pacientes (25%) apresentam restrição ao anestésico com vasoconstrictor adrenérgico associado à necessidade de profilaxia antibiótica (Gráfico 5.17).

Gráfico 5.17 – Cuidados odontológicos especiais requeridos por pacientes com DMD (n= 16)

Quinze pacientes (50%) responderam positivamente sobre a existência de algum tipo de hábito deletério. Dentre estes hábitos, o mais comum foi o de morder a língua (5 pacientes - 33,33%), seguido da interposição de língua (4 pacientes - 26,67%), morder o lábio, morder a bochecha e sucção digital (2 pacientes – 13,33%) (Gráfico 5.18). Alguns pacientes apresentam mais de um hábito deletério associado.

Gráfico 5.18 - Distribuição dos hábitos deletérios presentes nos pacientes com DMD

Em nenhum paciente foi observado qualquer alteração de tecido mole e 3 pacientes (10%) queixaram-se de dor na ATM.

Quanto ao tipo de dentição, 25 pacientes (83,33%) apresentavam a dentição permanente, 5 pacientes (16,67%) apresentaram dentição mista e nenhum paciente apresentou dentição decídua.

No que diz respeito à oclusão, 19 pacientes (63,33%) apresentaram a oclusão de Angle classe III, 10 pacientes (33,33%) apresentaram oclusão de Angle classe I e apenas um paciente (3,33%) apresentou a oclusão de Angle classe II (Gráfico 5.19).

Gráfico 5.19 - Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com a classificação de oclusão de Angle (n= 30)

Dos 30 pacientes avaliados, 10 (33,33%) eram respiradores bucais.

As maloclusões mais comuns foram a mordida cruzada, sendo a posterior presente em 24 pacientes (80%) e a anterior em 4 pacientes (13,33%) sendo que os que apresentaram a mordida cruzada anterior também a apresentaram mordida cruzada posterior. A mordida aberta, esteve presente em 19 pacientes (63,33%), sendo que em 16 pacientes (53,33%) a mordida aberta é anterior e em 3 (10%) a mordida aberta é posterior. Apenas 1 paciente (3,33%) apresentou mordida profunda (Gráfico 5.20).

Gráfico 5.20 - Distribuição das maloclusões presentes nos pacientes com DMD

O cálculo dental esteve presente em 22 pacientes (73,33%), independentemente da quantidade.

A maioria dos pacientes apresentou doença periodontal de acordo com o Índice Comunitário Periodontal. Nove pacientes (30%) apresentaram escore três (bolsa de quatro a cinco milímetros em qualquer um dos sextantes), seguido por 7

pacientes (23,33%) com escore quatro (bolsa periodontal de seis milímetros ou mais em qualquer dos sextantes) (Gráfico 5.21). Com base nestes dados podemos realizar a classificação da saúde periodontal dos pacientes de modo que 7 pacientes (23,33%) apresentaram periodontite grave, 9 pacientes (30%) apresentaram periodontite moderada, 5 pacientes (16,67%) apresentaram periodontite leve, 5 pacientes (16,67%) apresentaram gengivite e apenas 4 pacientes (13,33%) possuíam saúde gengival.

Gráfico 5.21 - Distribuição dos pacientes com DMD de acordo com o Índice Comunitário Periodontal (n= 30)

O índice de CPOD/CEO variou de 0 a 18 com média de 7,37 sendo que os dentes cariados, variaram de 0 a 11 com média de 1,7; os dentes perdidos, variaram de 0 a 8 com média de 3,77 e os dentes obturados variaram de 0 a 14 com média de 1,83. O Índice de biofilme variou de 25% a 100%, com média de 76,83% (Tabela 5.3).

Tabela 5.3 – Índices de CPOD e de biofilme nos pacientes com DMD analisados (n= 30)

	Menor Valor	Maior Valor	Média
CPOD total	0	18	7,37
Cariados	0	11	1,7
Perdidos	0	8	3,77
Obturados	0	14	1,83
Índice de Biofilme %	25	100	76,83

A Figura 5.1 - Mostra o exame físico extra e intra-oral de um paciente com DMD, presença de maloclusão e índice de biofilme.

Figura 5.1 - A - Aspecto geral de paciente com DMD; B - Paciente acomodado na cadeira durante atendimento odontológico; C - Evidenciação de biofilme; D - Vista intra-oral evidenciando mordida cruzada posterior e anterior, além de mordida mordida aberta anterior; E e F - Vista intra-oral mostrando oclusão de Angle de classe III

5.1 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Buscando correlacionar alguns dos dados analisados, foram realizadas diversas análises estatísticas, sendo que os dados completos das análises encontram-se no Apêndice C. A seguir resumimos e correlacionamos os dados analisados.

A relação entre insuficiência respiratória e a tosse inefetiva foi verificada através do teste Exato de Fisher e pode-se observar a existência de uma relação significativa entre as variáveis ($p= 0,017$) (Gráfico 5.22).

Gráfico 5.22 – Relação entre insuficiência respiratória e tosse inefetiva (n= 30)

Foi utilizado também o teste Exato de Fisher para verificar a relação entre a presença de infecções respiratórias frequentes e a presença de tosse inefetiva. Não observou-se relação significativa entre as variáveis ($p= 0,672$) (Gráfico 5.23).

Gráfico 5.23 – Relação entre infecções respiratórias frequentes e tosse inefetiva em pacientes com DMD (n= 30)

A correlação entre as variáveis cálculo e infecções respiratórias frequentes não mostrou relação significativa ($p= 1$, teste Exato de Fisher) (Gráfico 5.24).

Gráfico 5.24 – Correlação entre as variáveis cálculo e infecções respiratórias frequentes em pacientes com DMD (n= 30)

Para correlacionar as variáveis infecções respiratórias frequentes e índice de biofilme, foi utilizado o teste Shapiro- Wilk. Não observamos relação significativa entre o índice de biofilme e as infecções respiratórias frequentes ($p= 0,572$) (Gráfico 5.25)

Gráfico 5.25 - Correlação entre as variáveis infecções respiratórias frequentes e índice de biofilme em pacientes com DMD (n= 30)

De igual maneira, a correlação entre as variáveis Índice Periodontal Comunitário e infecções respiratórias freqüentes, não apresentou relação significativa ($p=0,508$, teste Shapiro- Wilk) (Gráfico 5.26).

Gráfico 5.26 – Correlação entre as variáveis infecções respiratórias freqüentes e índice periodontal comunitário em pacientes com DMD (n= 30)

Ao compararmos a relação entre a freqüência de cálculo e a paralisia dos membros superiores, através do teste Exato de Fisher, não observamos relação estatisticamente significativa entre as variáveis ($p= 0,672$ (Gráfico 5.27).

Gráfico 5.27 – Correlação entre as variáveis cálculo e paralisia dos membros superiores em pacientes com DMD (n= 30)

A relação entre a paralisia dos membros superiores e o índice de biofilme foi feita através do teste t de Student, que não mostrou relação significativa ($p= 0,555$) (Gráfico 5.28).

Gráfico 5.28 – Correlação entre as variáveis índice de biofilme e paralisia dos membros superiores em pacientes com DMD (n= 30)

A correlação entre as variáveis ICP e presença de paralisia dos membros superiores foi feita através do teste de Mann Whitney e não mostrou uma correlação significativa entre as variáveis ($p= 0,371$) (Gráfico 5.29).

Gráfico 5.29 – Correlação entre as variáveis ICP e paralisia dos membros superiores em paciente com DMD (n= 30)

Como em apenas um paciente a realização da higiene oral era do paciente e do responsável, englobamos estes pacientes ao grupo de pacientes cuja higiene oral era de responsabilidade do responsável.

Ao correlacionarmos o responsável pela higiene oral e a presença de cálculo dental, através do teste Exato de Fisher, observamos a existência de uma relação significativa ($p= 0,032$) (Gráfico 5.30).

Gráfico 5.30 – Correlação entre as variáveis responsável pela higiene oral e presença de cálculo em pacientes com DMD(n= 30)

Ao compararmos a relação entre o Índice de biofilme e o responsável pela higiene oral através do teste de Shapiro-Wilk não observamos existência de diferença significativa ($p= 0,561$) entre os grupos (Gráfico 5.31).

Gráfico 5.31 – Correlação entre as variáveis Índice de biofilme e responsável pela higiene oral em pacientes com DMD (n= 30)

A correlação entre o responsável pela realização da higiene oral e do Índice Comunitário Periodontal, realizada através do teste de Shapiro- Wilk não demonstrou relação significativa entre estas variáveis ($p= 0,340$) (Gráfico 5.32).

Gráfico 5.32 – Correlação entre as variáveis responsável pela higiene oral e ICP em pacientes com DMD (n= 30)

A correlação entre o responsável pela higiene oral do paciente e o Índice de CPOD foi realizado através do teste Anova, e não observou-se correlação significativa ($p= 0,467$) (Gráfico 5.33).

Gráfico 5.33 – Correlação entre as variáveis responsável pela higiene oral e Índice de CPOD nos pacientes com DMD (n= 30)

A correlação entre o utensílio utilizado para a realização da higiene oral e a presença de cálculo foi observada pelo teste do Qui-quadrado, e não observamos relação significativa entre estas variáveis ($p= 0,825$). (Gráfico 5.34)

Gráfico 5.34 – Correlação entre as variáveis utensílio para a higiene oral e cálculo em pacientes com DMD (n= 30)

Correlacionando o Índice de Biofilme e o tipo de utensílio utilizado para a higiene bucal por meio do teste de Anova observou-se que não existe uma relação significativa entre estas variáveis ($p= 0,952$) (Gráfico 5.35).

Gráfico 5.35 – Correlação entre as variáveis índice de biofilme e utensílio utilizado para a higiene oral em pacientes com DMD(n= 30)

Ao correlacionarmos o Índice Periodontal Comunitário e o tipo de utensílio usado para a higiene bucal através do teste Brown- Forsythe não observamos relação estatística entre as variáveis ($p= 0,435$) (Gráfico 5.36).

Gráfico 5.36 – Correlação das variáveis ICP e utensílio utilizado para a higiene oral em pacientes com DMD (n= 30)

No entanto ao realizar o mesmo teste para correlacionarmos as variáveis CPOD e tipo de utensílio utilizado para a higiene bucal foi observado uma correlação significativa entre as variáveis ($p= 0,005$) (Gráfico 5.37).

Gráfico 5.37 – Correlação entre as variáveis CPOD e utensílio utilizado para a higiene oral em pacientes com DMD (n= 30)

Na análise entre as variáveis presença de cálculo e respirador bucal foi aplicado o teste Qui- quadrado e não houve correlação estatística ($p= 0,154$) (Gráfico 5.38)

Gráfico 5.38 - Correlação entre as variáveis respiração bucal e cálculo em pacientes com DMD (n= 30)

Quanto à relação entre as variáveis respiração bucal e Índice de Biofilme, o teste de normalidade mostrou que não há relação significativa entre estas ($p= 0,255$) (Gráfico 5.39).

Gráfico 5.39 - Correlação entre as variáveis respiração bucal e índice de biofilme em pacientes com DMD (n= 30)

Também com o teste de normalidade, não há diferença significativa ($p=0,309$) entre os valores médios de ICP nos grupos de respiradores bucais ou não (gráfico 5.40).

Gráfico 5.40 - Correlação entre as variáveis respiração bucal e ICP em pacientes com DMD (n= 30)

Não existe correlação significativa entre o uso de corticóide e a presença de infecções respiratórias frequentes ($p=0,366$) pelo teste Exato de Fisher (Gráfico 5.41).

Gráfico 5.41 - Correlação entre as variáveis uso de corticóide e infecção respiratória freqüente em pacientes com DMD (n= 30)

O teste de normalidade demonstrou que não existe diferença significativa entre o valor de ICP médio dos grupos que fazem uso ou não de corticóide ($p=0,863$) (Gráfico 5.42).

Gráfico 5.42 – Correlação entre as variáveis uso de corticóide e ICP em pacientes com DMD (n= 30)

6 DISCUSSÃO

O Centro de Atendimento a Pacientes Especiais (CAPE) da FOU SP presta atendimento odontológico para mais de 8 mil pacientes com necessidades especiais. Por tratar-se de um centro de referência possui grande casuística de doenças raras, recebendo pacientes de diversas partes do país e indicados pelos mais diversos centros de tratamento médico, fisioterápico e de associações de pacientes, pais e amigos. Há alguns anos o CAPE recebe pacientes portadores de diversos tipos de distrofia muscular, grande parte deles indicado pela ABDIM.

A falta de informações na literatura odontológica sobre o atendimento odontológico a estes pacientes, assim como suas manifestações bucais, nos levou a realizar este estudo.

Em decorrência da alta incidência e gravidade da doença, avaliamos os pacientes portadores da Distrofia Muscular Progressiva de Duchenne (DMD). Após consulta à ABDIM, que nos informou atender 80 pacientes com DMD, e à um estatístico, optamos por realizar a pesquisa com 30 pacientes portadores de DMD.

A maioria dos pacientes analisados não relatou casos de DM na família ou de DMD em irmãos, entretanto, 83% das mães dos pacientes eram portadoras dos genes. Apenas 6,67% pacientes em nosso estudo adquiriram a DMD em virtude de uma mutação nova, uma incidência pequena, quando comparada a encontrada na literatura que é de cerca 33% (Chamberlain et al., 1988).

A idade do paciente quando foi diagnosticada a DMD variou entre 1 e 10 anos (sendo que na maioria dos pacientes foi entre 6 e 7 anos), sendo este dado semelhante à literatura. Também como relatado na literatura, estes pacientes foram encaminhados para o diagnóstico em virtude da dificuldade de levantar, andar digitigrado e aumento da panturrilha, e problemas de estabilidade (American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac Surgery et al., 2005; Pereira et al., 2005; Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009; Fayssoil et al., 2010).

Todos os pacientes analisados já eram cadeirantes, inclusive o mais novo deles, com 12 anos, compatível com a evolução da doença descrita na literatura. De mesma maneira, observou-se a presença de alterações posturais, principalmente a escoliose (American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac

Surgery et al., 2005; Pereira et al., 2005; Manzur et al., 2008a; Kaspar et al., 2009; Davidson; Truby, 2009; Fayssoil et al., 2010).

A sequência da paralisia apresentada pelos pacientes seguiu, de forma geral, o relato da literatura, ocorrendo da seguinte forma: paralisia da cintura pélvica, dos membros inferiores, da cintura escapular, e dos membros superiores (American Academy Of Pediatrics Section On Cardiology And Cardiac Surgery et al., 2005; Pereira et al., 2005; Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009; Kaspar et al., 2009; Fayssoil et al., 2010). Aproximadamente 1/3 dos pacientes apresentava paralisia dos membros superiores, sendo que destes, 3 conseguiam movimentar um pouco as mãos e os dedos, mas passaram a ser completamente dependente dos responsáveis para a realização de qualquer tarefa, entre elas a higiene oral.

Apesar de quase 100% dos pacientes fazerem uso de alguma droga anti-hipertensiva, apenas 5 pacientes relataram ser hipertensos. Este fato pode ser justificado por alguns motivos. O primeiro deles é de que muitos pacientes podem fazer uso das medicações anti-hipertensivas apenas como prevenção de uma possível hipertensão como efeito colateral do uso de corticóides sistêmicos. O segundo motivo, e acreditamos ser o mais provável, é de que muitos pacientes nunca tenham recebido o diagnóstico médico de hipertensão arterial, embora esta patologia esteja em tratamento. E, uma vez controlada com medicação, muitos pacientes não apresentam alteração de PA durante a aferição em exames de rotina.

A cardiomiopatia foi a cardiopatia mais prevalente nos pacientes estudados (66%). Já, a insuficiência cardíaca foi positiva em poucos pacientes, provavelmente, em virtude do fato de que a mesma ocorra em decorrência da evolução da cardiomiopatia (Frezza, et al., 2005; Yiu; Kornberg, 2008).

A maioria dos pacientes compareceu ao atendimento odontológico com restrição médica ao uso de adrenalina como vasoconstritor, provavelmente em decorrência da presença de cardiopatias e/ou hipertensão arterial. Para estes pacientes indica-se o uso de anestésicos locais com vasoconstritores não adrenérgicos, como a prilocaína com felipressina a 3%.

Seis pacientes, que exibiam cardiopatias trouxeram recomendação médica de realização de profilaxia antibiótica prévia a procedimentos odontológicos invasivos. Embora as cardiomiopatias sejam consideradas cardiopatias de risco moderado para o desenvolvimento de endocardite bacteriana, e segundo o protocolo de prevenção da endocardite bacteriana da American Heart Association (2007), não sejam mais

indicativas de profilaxia antibiótica, acreditamos que a situação sistêmica do paciente e o uso contínuo de glicocorticóides, indiquem a realização da profilaxia antibiótica nestes casos (Wilson et al., 2008).

Dentre as alterações gastrointestinais a mais comumente presente nos pacientes do estudo é a prisão de ventre que, segundo a literatura, ocorre em decorrência da perda de mobilidade que ocorre nestes pacientes em virtude do quadro evolutivo da doença. Como esta alteração deve ser controlada por meio da dieta, esses pacientes fazem uma dieta adequada e utilizam medicação para controle da mesma (Yiu; Kornberg, 2008).

A insuficiência respiratória atingiu 56% dos pacientes, dado semelhante à literatura (Frezza, et al., 2005; Botteron et al., 2009) e que justifica o fato de 10 pacientes apresentarem a tosse ineficaz em decorrência da mesma (Frezza, et al., 2005).

Visto que todos os pacientes realizam terapia com fisioterapeuta, apenas 6 pacientes apresentaram infecções respiratórias freqüentes, mostrando a importância das terapias de suporte para estes pacientes, que combinadas com as terapias medicamentosas podem protelar as complicações da doença (Badke, 2003; Frezza et al., 2005; Manzur et al., 2008a; Davidson; Truby, 2009).

Entretanto, apenas um paciente realiza tratamento com psicólogo, tratamento este que deveria fazer parte do tratamento multidisciplinar, uma vez que, segundo a literatura, a depressão pode ser subdiagnosticada (Yiu; Kornberg, 2008). O acompanhamento com o psicólogo é muito importante para a adesão do paciente ao tratamento médico, e odontológico, sendo este muitas vezes negligenciado, frente às alterações sistêmicas apresentadas pelos pacientes.

Mesmo não havendo na literatura nenhum artigo que relatasse a presença de diabetes Mellitus, alterações endócrinas, hepatopatias e nefropatias nos pacientes com DMD, optamos por indagar os pacientes com relação a estas alterações, para assim realizarmos um questionário completo do quadro sistêmico do paciente. Nenhum paciente apresentou estas alterações.

Uma vez que todos os pacientes analisados eram oriundos da ABDIM, todos faziam uso do mesmo esquema terapêutico com glicocorticóide, de acordo com os esquemas relatados na literatura (Kissel et al., 1991; Metzinger et al., 1995; Rifai et al., 1995; Passaquin et al., 1998; Anderson et al. 2000; Muntoni et al., 2002; Beenakker et al., 2005; Feder; Langer, 2005; Moxley et al., 2005; Yiu; Kornberg,

2008; Davidson; Truby, 2009; Ichim et al., 2010).

De maneira preventiva, alguns pacientes utilizam medicações para insuficiência cardíaca congestiva e osteoporose, incluindo o alendronato sódico. Este último, geralmente administrado por via oral (Manzur et al., 2008a; Ruggiero et al., 2009). Apesar destas drogas apresentarem entre os efeitos colaterais o risco de desenvolvimento de osteonecrose dos ossos maxilares, alguns autores acreditam que esta via de administração apresenta baixo risco de desenvolvimento da osteonecrose (Ruggiero et al., 2009) . Nós, porém, acreditamos que os casos cirúrgicos devem ser cuidadosamente avaliados nestes pacientes. A realização de radiografias panorâmicas semestrais também se faz importante para o acompanhamento dos pacientes e um possível diagnóstico precoce da osteonecrose.

Os cuidados odontológicos devem ser enfatizados após o diagnóstico da DMD, uma vez que estes pacientes, com a evolução do quadro clínico, perdem a força muscular dos membros superiores dificultando assim a realização da higiene (Blaszczak; Malgorzata, 2007). Apenas metade de nossos pacientes já haviam recebido informações sobre os cuidados odontológicos após o diagnóstico da DMD, quadro este refletido nos altos índices de biofilme, cálculo dental, CPOD e ICP caracterizando periodontite grave e moderada nestes pacientes.

O primeiro estágio dos cuidados orais em crianças com DMD deve envolver orientação de dieta e higiene oral. A partir dos 3 anos o tratamento deve incluir flúor; profilaxia com flúor; uso de selantes nas superfícies de fóssulas e fissuras e check-ups regulares ao dentista. Estes pacientes devem ter altas curtas para assim o cirurgião- dentista ter um controle mais próximo dos altos índices de placa bacteriana, doença periodontal e cárie (Blaszczak; Malgorzata, 2007).

Assim como observado por Morel-Verdebout et al. (2007), os pacientes apresentam, na sua maioria, a maloclusão classificada como de classe III de Angle. A mordida aberta ocorreu com frequência semelhante à literatura, podendo ambos serem justificados pelas mudanças na forma da base do crânio, e da hipotonicidade da língua destes pacientes (Blaszczak; Malgorzata, 2007; Ueki, et al., 2007).

A mordida cruzada também apresentou, um índice bastante alto nesse estudo assim como encontrado na literatura, sendo justificada pela perda da força do masseter associada à hipotonia lingual, favorecendo a formação deste quadro (Blaszczak; Malgorzata, 2007; Morel-Verdebout et al., 2007; Ueki, et al., 2007).

A presença de hábitos deletérios, como o morder de lábios, e a interposição da língua, apresentados por estes pacientes pode contribuir para a maloclusão encontrada.

A progressiva deteriorização do complexo orofacial dos pacientes com DMD possibilita o aparecimento de má oclusão, afetando seriamente a capacidade mastigatória. Há evidências de que em pacientes com DMD se faria necessário o uso do tratamento ortodôntico interceptivo a fim de preservar uma função mastigatória aceitável. O melhor momento para se iniciar o tratamento ortodôntico parece ser em torno do período em que cessa a habilidade para andar, idade que corresponde ao aparecimento da má oclusão (Botteron et al., 2009).

No tratamento odontológico propriamente dito deve-se ter cuidado com a acomodação do paciente na cadeira odontológica. Esta acomodação deve ser de uma forma mais confortável para o paciente, lembrando-se sempre que os mesmos utilizam a cadeira de rodas e, muitas vezes, já apresentam alguma alteração na coluna vertebral, principalmente, escoliose. O tratamento deve ser o mais rápido possível para os pacientes com a escoliose, pois quando esse é demorado o mesmo queixa-se muito de dor na coluna.

Outro ponto bastante importante no tratamento é o fato de que ele deve ser realizado com uma aspiração adequada para assim não ocasionar a aspiração de algum material pelo paciente, que muitas vezes apresenta tosse infetiva em decorrência da insuficiência respiratória (Frezza et al., 2005; Botteron et al., 2009).

De um modo geral, pacientes com DMD apresentam uma série de necessidades especiais durante o tratamento odontológico, que incluem desde o acesso do consultório odontológico a cadeirantes à alterações sistêmicas que modificam o tratamento odontológico, como insuficiência respiratória, hipertensão, cardiopatia e osteoporose. A realização de uma anamnese detalhada, adequação do espaço odontológico e planejamento e manejo odontológico são essenciais para um bom tratamento odontológico nestes pacientes.

7 CONCLUSÕES

Nossos resultados nos permitiram concluir que:

- A maioria dos pacientes com DMD apresenta alterações sistêmicas que interferem no tratamento odontológico, sendo as principais as cardiopatias e insuficiência respiratória e a osteoporose;
- A maioria dos pacientes com DMD apresentou pobre saúde bucal, caracterizada por altos índices de biofilme, e de CPOD, cálculo dentário e periodontite moderada e grave;
- A maioria dos pacientes com DMD apresentou maloclusão, caracterizada, principalmente por oclusão de Angle classe III e mordida cruzada posterior;
- Ao atender pacientes com DMD, o cirurgião-dentista deve avaliar a necessidade de uso de anestésico local sem vasoconstritor adrenérgico e profilaxia antibiótica;
- O cirurgião-dentista deve estar atento à possibilidade de ocorrência de osteonecrose relacionada ao uso de bisfosfonatos.

REFERÊNCIAS¹

American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Cardiovascular health supervision for individuals affected by Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2005;116(6):1569-73.

Anderson JE, Weber M, Vargas C. Deflazacort increases laminin expression and myogenic repair, and induces early persistent functional gain in mdx mouse muscular dystrophy. *Cell Transplant*. 2000;9:551-64.

Badke T. A atuação da fisioterapia na insuficiência respiratória de pacientes portadores de distrofia muscular do tipo Duchenne: revisão bibliográfica [monografia]. Cascavel: Universidade Estadual do Oeste do Paraná; 2003.

Balaban B, Matthews DJ, Clayton GH, Carry T. Corticosteroid treatment and functional improvement in Duchenne muscular dystrophy: Long-term effect. *Am J Phys Med Rehabil*. 2005;84:843–50.

Beenakker EA, Fock JM, Van Tol MJ, Maurits NM, Koopman HM, Brouwer OF et al. Intermitent prednisone therapy in Duchenne muscular dystrophy: a randomized controlled trial. *Arch Neurol*. 2005;62:128-32.

Bianchi ML, Mazzanti A, Galbiati E, Saraifoger S, Dubini A , Cornelio F, et al. Bone mineral density in ambulatory patients with duchenne muscular dystrophy. *Osteoporos Int*. 2003;14:761-7.

Blaszczar MM, Malgorzata B. Duchenne Muscular Distrophy- a dental helthcare program. *Spec Care Dentist*. 2007;27(1):23-5.

Botteron S, Verdebout CM, Jeannet PY, Kiliaridis S. Orofacial dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Oral Biol*. 2009;54(1):26-31.

Bushby K, Muntoni F, Urtizberea A, Hughes R, Griggs R. Report on the 124th ENMC International Workshop. Treatment of Duchenne muscular dystrophy; defining the gold standards of management in the use of corticosteroids. 2-4 April 2004, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord*. 2004;14(8-9):526-34.

¹ De acordo com Estilo Vancouver.

Chamberlain JS, Gibbs RA, Rainier JE, Nguyen PH, Caskey. Deletion screening of the Duchenne muscular dystrophy locus via multiplex DNA amplification. *Nucleic Acids Research*. 1988; 23(16):11141-56.

Daftary AS, Crisanti M, Kalra M, Wong B, Amin R. Effect of Long-term Steroids on Cough Efficiency and Respiratory Muscle Strength in Patients With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2007;119:e320-e324.

Davidson ZE, Truby H. A Review of Nutrition in Duchenne Muscular Dystrophy. *J Hum Nutr Diet*. 2009;22:383-93.

Dubowitz V, Kinali M, Main M, Mercuri E, Muntoni F. Remission of clinical signs in early duchenne muscular dystrophy on intermittent low-dosage prednisolone therapy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2002;6(3):153-9.

Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, Giddings DR, Bullock R, Bushby K. Survival in Duchenne muscular dystrophy: Improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord*. 2002;12:926-9.

Eagle M, Bourke J, Bullock R, Gibson M, Mehta J, Giddings D, et al. Managing Duchenne muscular dystrophy – the additive effect of spinal surgery and home nocturnal ventilation in improving survival. *Neuromuscul Disord*. 2007;17:470-5.

Fayssoil A, Olivier N, Orlikowski D, Annane D. Cardiomyopathy in Duchenne muscular dystrophy: pathogenesis and therapeutics. *Heart Fail Rev*. 2010;15:103-7.

Feder D, Langer AL. Uso dos Corticóides no Tratamento da Distrofia Muscular de Duchenne. *JBM*. 2005;89(1):57-60.

Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, et al. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy: ATS Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;170:456-65.

Freud AA, Scola RH, Arndt RC, Lorenzoni PJ, Kay CK, Werneck LC. Duchenne and Becker Muscular Dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2007;65(1):73-6.

Frezza MR, Silva SRN e Fagundes SL. Atualização do Tratamento Fisioterápico das Distrofias Musculares de Duchenne e Becker. *RBPS*. 2005;18(1):41-9.

Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Paediatr Anaesth*. 2008;8(2):100-6.

Herman WW, Konzelman JL Jr, Prisant LM. Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure. New national guidelines on hypertension: a summary for dentistry. *J Am Dent Assoc*. 2004;135(5):576-84;quiz 653-4.

Ichim TE, Alexandrescu DT, Solano F, Lara F, Campion R de N, Paris E. Mesenchymal stem cells as anti- inflammatories: Implications for treatment of Duchenne muscular dystrophy. *Cell Immunol*. 2010;260 (2):75-82.

Jefferies JL, Eidem BW, Belmont JW, Craigen WJ, Ware SM, Fernbach SD, et al. Genetic Predictors and Remodeling of Dilated Cardiomyopathy in Muscular Dystrophy. *Circulation*. 2005;112:2799- 2804.

Kamakura K. Cardiac involvement of female carrier of Duchenne muscular dystrophy. *Intern Med*. 2000;39(1):2-3.

Kaspar RW, Allen HD, Montaro F. Current understanding and management of dilated cardiomyopathy in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *American Academy of Nurse Practitioner*. 2009; 21:241-9.

Kiliaridis S, Katsaros C. The effects of myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy on the orofacial muscles and dentofacial morphology. *Acta Odontol Scand*. 1998;56(6):369-74.

Kissel JT, Burrow KL, Rammohan KW, Mendell JR. Mononuclear cell analysis of muscle biopsies in prednisone- treated and untreated Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*. 1991;41:667-72.

Lai KKS, Lo IFM, Tong TMF, Cheng LYL, Lam STS. Detecting exon deletions and duplications of the DMD gene using Multiplex Ligation dependent Probe Amplification (MLPA). *Clinical Biochemistry*. 2006;39:367-72.

Manzur AY, Kinali M, Muntoni F. Update on the management of Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child*. 2008a;93:986-90.

Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan AV. Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy: Cochrane database of systematic reviews. 2008b; Issue 1.

McNally EM, MacLeod H. Therapy insight: Cardiovascular complications associated with muscular dystrophies. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2005;2:301-8.

Metzinger L, Passaquin AC, Leijendekker WJ, Poindron P, Ruegg UT. Modulation by prednisolone of calcium handling in skeletal muscle cells. *Br J Pharmacol*. 1995;116:2811-6.

Miranda MCS, Stanich P. Estado nutricional de portadores de Distrofia Muscular de Duchenne: Diagnóstico e Intervenção. *Rev Bras Obes Nutr Emagr*. 2007; 1(3): 1-10.

Morel-Verdebout C, Botteron S, Kiliaridis S. Dentofacial characteristics of growing patients with Duchenne muscular dystrophy: a morphological study. *European Journal of Orthodontics*. 2007;29:500-7.

Moxley RT, Ashwal S, Pandya S, Connolly A, Florence J, Mathews K et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology; Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: corticosteroid treatment of Duchenne dystrophy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2005;64(1):13-20.

Muntoni F, Fisher I, Morgan JE, Abraham D. Steroids in Duchenne muscular dystrophy: From clinical trials to genomic research. *Neuromuscul Disord*. 2002;12:S162- S165.

O'leary TJ. The periodontal screening examination. *J Periodontol*. 1967;38(6):617-24.

Oliveira P. Distrofia muscular de Duchene [monografia] Viçosa: Universidade Federal de Viçosa; 2002.

Otto PG, Otto PA, Frota-Pessoa O. *Genética Humana e Clínica*. 2ª ed. São Paulo: Roca;1998.

Passaquin AC, Lhote P, Ruegg UT. Calcium influx inhibition by steroids and analogs in C2C12 skeletal muscle cells. *Br J Pharmacol*. 1998;124:1751-9.

Pereira CC, Kiyomoto BH, Cardoso R, Oliveira AS. Duchenne muscular dystrophy α -dystroglycan immunoexpression in skeletal muscle and cognitive performance. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005;63(4):984-9.

PINTO V G. Saúde bucal: odontologia social e preventiva. 3ª ed. São Paulo: Santos; 1992.

Pradhan S, Ghosh D, Srivastava NK, Kumar A, Mittal B, Pandey CM, et al. Prednisolone in Duchenne muscular dystrophy with imminent loss of ambulation. *J Neurol*. 2006;253:1309–16.

Reed UC. Doenças neuromusculares. *J Pediatr*. 2002;78(1):89-103.

Rifai Z, Welle S, Moxley RT 3rd, Lorenson M, Grigge RC. Effect of prednisone on protein metabolism in Duchenne dystrophy. *Am J Physiol Endocrinol Metab*. 1995; 268:E67-E74.

Ruggiero SL, Dodson TB, Assael LA, Landesberg R, Marx RE, Mehrotra B. American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons position paper on bisphosphonate-related osteonecrosis of the jaw – 2009 update. *Aust Endod J*. 2009; 35(3):119-30.

Simonds AK. Recent Advances in Respiratory Care for Neuro Muscular Disease. *Chest* 2006;130(6):1879-86.

Soares J.L. Dicionário etimológico e circunstanciado de biologia. São Paulo: Scipione; 1993.

Söderpalm A, Magnusson P, Ahlander AC, Karlsson J, Kroksmark AK, Tulinius M, et al. Low bone mineral density and decreased bone turnover in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*. 2007;17:919–28.

Ueki K, Nakagawa K, Yamamoto E. Bite Force and Maxillofacial Morphology in Patients with Duchenne-Type Muscular Dystrophy. *J Oral Maxillofac Surg*. 2007;65(1):34-9.

WHO. Oral health surveys, basic methods. 4ª ed. Geneva: World Health Organization; 1997.

Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour L, Levison M et al. Prevention of infective endocarditis: Guidelines from the American Heart Association A guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease Committee, Council on cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on cardiovascular surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. J Am Dent assoc. 2008;139:3S-24S.

Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. Neurology Indian. 2008;65(3): 236-46.

Zatz M. A biologia molecular contribuindo para a compreensão e a prevenção das doenças hereditárias. Cien Saúde Col. 2002;7(1):85-99.

APENDICE A- Ficha clínica

FICHA CLÍNICA**1. Identificação:**

Paciente: _____

Idade: _____ Cor da pele: _____

Número CAPE: _____ Telefone para contato: _____

2. Anamnese:

Há outros casos de Distrofia Muscular (DM) na família?

Irmãos portadores de DM?

Pais são co-sanguíneos?

Mãe é portadora de gene da DMD?

Pais fizeram aconselhamento genético?

Intercorrências durante a gravidez:

Desenvolvimento:

Quem encaminhou para diagnóstico?

☐ Médico pediatra☐ Pais procuraram diagnóstico

☐ Outros

Idade do diagnóstico da DM:

Evolução clínica da DM:

Com quantos anos começou a andar?

Dificuldade em levantar

Hiperlordose

Problemas de estabilidade

Aumento das panturrilhas

Andar digitígrado

Paralisia dos membros inferiores

Paralisia da cintura pélvica

É cadeirante?

Presença de escoliose

Paralisia dos membros superiores

Paralisia da cintura escapular

Alterações sistêmicas:

Hipertensão arterial

Cardiomiopatia/ cardiopatia

Insuficiência cardíaca

Diabetes mellitus

Controle de peso

Alterações endócrinas

Nefropatias

Hepatopatias

Alterações gastrointestinais

Insuficiência respiratória

Tosse inefetiva

Infecções respiratórias freqüentes

Ventilação diurna adequada

Ventilação noturna comprometida

Ventilação diurna comprometida

Ventilação noturna comprometida

Ventilação de suporte (qual tipo)

Outras doenças sistêmicas:

Médico/ Hospital em que faz acompanhamento:

Medicação em uso:

Medicação	Apresentação	Posologia	Tempo decorrido desde o início da medicação

Terapias de suporte:

Psicólogo

Fonoaudióloga

Fisioterapeuta

Nutricionista

TO

Alimentação:

Normal

Pastosa

Por sonda

HISTÓRIA ODONTOLÓGICA

Idade na primeira consulta

Já foi ao dentista após o diagnóstico da DM?

Cuidados odontológicos foram enfatizados após o diagnóstico?

Quem faz a higiene?

☐ Pais

☐ Paciente

Quem faz a higiene recebeu OHB?

Paciente engasga com freqüência?

Utiliza:

Escova dental normal

Escova elétrica

Escova uni tufo

Fio dental

Enxaguatórios bucal

Com que freqüência higieniza os dentes?

Restrições com relação a:

Vasoconstritor adrenérgico

Necessidade de profilaxia antibiótica? Se sim, por quê?

Presença de hábitos deletérios

Exame Físico:

Data: __/__/____

Alterações em tecido mole: ☐ sim ☐ não Qual?

Alterações de ATM: ☐ sim ☐ não Qual?

Dentição: ☐ decídua ☐ mista ☐ permanente

Classificação de Angle:

☐ CI I

- ☐ CI II
- ☐ CI III
- ☐ Mordida aberta:

☐ Posterior

☐ Anterior
- Respiração bucal ☐ sim ☐ não
- Mordida profunda ☐ sim ☐ não
- Mordida cruzada:

☐ Posterior

☐ Anterior

PRESENÇA DE CÁLCULO:

☐ sim

☐ não

ICP

CPOD/CEO

8	7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7	8
8	7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7	8

ÍNDICE DE PLACA (O’LEARY):

APENDICE B – Tabelas com os dados de cada indivíduo analisado

Tabela Apêndice B1: Identificação, sexo, idade e raça dos pacientes com DMD (n=30)

Nº	Distrofia Muscular ^{*1}	SEXO ^{*2}	IDADE	RAÇA ^{*3}
1	DMD	M	18	B
2	DMD	M	17	B
3	DMD	M	20	B
4	DMD	M	16	B
5	DMD	M	25	B
6	DMD	M	17	B
7	DMD	M	23	B
8	DMD	M	26	B
9	DMD	M	12	B
10	DMD	M	17	P
11	DMD	M	16	B
12	DMD	M	22	B
13	DMD	M	23	P
14	DMD	M	20	B
15	DMD	M	20	N
16	DMD	M	13	B
17	DMD	M	14	P
18	DMD	M	13	P
19	DMD	M	25	P
20	DMD	M	15	B
21	DMD	M	23	P
22	DMD	M	29	B
23	DMD	M	16	B
24	DMD	M	18	B
25	DMD	M	24	B
26	DMD	M	26	B
27	DMD	M	13	N
28	DMD	M	15	N
29	DMD	M	14	B
30	DMD	M	20	B

*1: Distrofia muscular de Duchenne (DMD)

*2: Masculino (M)

*3: Branca (B), parda (P), negra (N)

Tabela Apêndice B2: Dados da anamnese e desenvolvimento dos pacientes com DMD (n=30)

Anamnese										Desenvolvimento	
Paciente	DM na família ¹	Quem	Irmãos portadores ¹	Qtos	Pais co sanguíneos ¹	Origem ²	Aconselha/o genético ¹	Intercorrência gravidez ¹	Qual	Diagnóstico ³	Idade do diagnóstico
1	0		0		0	MN	0	0		PPD	6
2	0		0		0	MP	0	0		PPD	7
3	1	Primo paterno	1	1	0	MP	0	0		PPD	6
4	0		0		0	MP	0	1	Prematuro (8 meses)	PPD	7
5	0		0		0	MP	0	0		MP	3
6	0		0		0	MP	0	0		PPD	7
7	1	3 tios materno	0		0	MP	0	0		PPD	6
8	1	Primo materno	0		0	MP	0	0		PPD	1
9	1		0		0	MP	0	0		PPD	7
10	0		2		0	NS	0	1	Prematuro (8 meses)	O/ Reumato	9 a 10
11	1	Filho da prima materna	1	1	0	MP	0	1	Sangra/o	O/ Escola	6
12	0		2		0	NS	0	0		PPD	7 a 8
13	1	Tio materno	0		0	MP	0	0		PPD	8
14	0		0		0	MP	0	0		MP	6 A 7
15	0		0		0	MP	0	0		PPD	6 A 7
16	1	Primo materno	0		0	MP	0	0		PPD	6
17	1	Tio materno	0		0	MP	0	0		PPD	1 a 2
18	0		0		0	MP	0	0		MP	5
19	0		0		0	MP	0	0		PPD	6
20	0		0		0	MP	0	0		PPD	1
21	1	Irmão falecido	1	1	0	MP	0	0		MP	8 a 9
22	0		0		0	MP	0	0		PPD	7a 8
23	0		0		0	MP	0	0		PPD	8
24	0		0		0	MP	0	0		PPD	7
25	0		0		0	MP	0	0		MP	7
26	0		0		0	MP	0	0		O	8
27	1	Irmão	1	1	0	MP	1	0		MP	6
28	1	Irmão	1	1	0	MP	0	0		PPD	5
29	1	Primo materno	0		0	MP	0	1	HÁ ⁴	O	4
30	0		1	3	0	MN	0	1	HA ⁴ prematuro (8meses)	PPD	2

*1: Não (0), sim (1), Não sabe (2)

*2: Mãe portadora (MP), mutação nova (MN), não sabe (NS)

*3: Pais procuraram diagnóstico (PPD), médico pediatra (MP), outros (O)

*4: Hipertensão arterial

Tabela Apêndice B3: Dados sobre a evolução clínica da Distrofia Muscular nos pacientes com DMD (n= 30)

Evolução clínica da Distrofia Muscular * ¹													
Paciente	Idade ao andar	Dificuldade em levantar	Hiperlordose	Problemas de estabilidade	Aumento panturrilha	Andar digitigrado	Paralisia Memb. Inf	Paralisia Cintura Pélvica	Cadeirante	Escoliose	Paralisia Memb. Sup	Obs	Paralisia Cintura Escapular
1	1	0	0	0	1	0	1	0	1	1	0		0
2	1	1	0	0	1	1	1	0	1	1	0		0
3	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1	0		0
4	1	1	0	0	0	1	1	0	1	1	1	Mexe só as mãos	1
5	1	0	0	1	1	1	1	1	1	0	1		1
6	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1	0		0
7	1	1	0	0	1	1	1	1	1	0	0		0
8	1	1	1	1	1	1	0	0	1	0	0		0
9	1	1	0	0	1	0	1	0	1	1	0		0
10	2	1	0	1	0	1	1	0	1	1	1		0
11	2	0	0	0	1	1	1	0	1	1	1	Mexe só as mãos	0
12	1	1	0	0	1	1	1	0	1	1	0		0
13	2	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1		1
14	1	1	0	0	1	1	1	0	1	1	0		0
15	1	0	0	0	1	1	1	0	1	1	0		0
16	1	1	0	0	1	1	0	0	1	0	0		0
17	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1		1
18	3	1	0	0	1	1	0	0	1	1	0		0
19	2	0	0	0	1	1	0	0	1	1	0		0
20	2	1	0	0	1	1	0	0	1	1	0		0
21	2	0	0	1	1	1	0	0	1	1	0		0
22	1	0	0	1	1	1	1	0	1	1	1	mexe só os dedos	1
23	6	1	1	1	0	1	1	1	1	1	0		0
24	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1		1
25	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1	1		0
26	1	1	0	1	1	1	1	0	1	1	1		0
27	1	1	0	0	0	1	0	0	1	0	0		0
28	3	1	0	0	1	1	0	0	1	0	0		0
29	1	0	0	0	1	1	0	0	1	0	0		0
30	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1		1

*1: Não (0), sim (1), não sei (2)

Tabela Apêndice B4 – Alterações sistêmicas nos pacientes com DMD (n=30)
 Alterações sistêmicas^{*1}

Paciente	Hipertensão	Hipotensão	Cardiopatia	Qual?	Diabetes	Controle de peso	Alterações endócrinas	Nefropatia	Hepatopatia	Alteração gastro intestinal	Qual?	Alimentação por sonda
1	0	0	1	Cardiomiopatia leve	0	1	0	0	0	1	Prisão de ventre	0
2	0	0	0		0	1	0	0	0	1	Prisão de ventre	0
3	1	0	1	Cardiomiopatia leve	0	0	0	0	0	0		0
4	0	0	0		0	1	0	0	0	0		0
5	0	0	1	Cardiomiopatia leve	0	1	0	0	0	0		0
6	0	0	1	Arritmia	0	1	0	0	0	0		0
7	0	0	1	Cardiomiopatia grave	0	1	0	0	0	0		0
8	1	0	0		0	1	0	0	0	1	Prisão de ventre e dor de estômago	0
9	1	0	1	Arritmia	0	1	0	0	0	0		0
10	0	0	0		0	1	0	0	0	0		0
11	0	0	1	Cardiomiopatia leve	0	0	0	0	0	0		0
12	0	0	0		0	1	0	0	0	1	Prisão de ventre	0
13	0	0	1	Cardiomiopatia grave, arritmia, IC ^{*2}	0	1	0	0	0	0		0
14	0	0	1	Cardiomiopatia leve	0		0	1	0	0	Prisão de ventre	0
15	0	0	1	Cardiomiopatia moderada		0	1	0	0	0	Prisão de ventre	0
16	0	0	0			0	1	0	0	0	Prisão de ventre	0
17	0	0	0			0	0	0	0	0	Dor de estômago	0
18	0	1	1	Arritmia leve		0	1	0	0	0		0
19	0	0	1	Cardiomiopatia leve, arritmia		0	1	0	0	0	Gastrite e Prisão de ventre	0
20	0	0	1	Cardiomiopatia leve		0	1	0	0	0		0
21	0	0	1	Cardiomiopatia grave		0	1	0	0	0		0
22	0	0	1	Cardiomiopatia moderada		0	1	0	0	0	Refluxo	0
23	0	0	1	Cardiomiopatia moderada		0	1	0	0	0	Prisão de ventre e disfagia	0
24	1	0	1	Cardiomiopatia moderada; Arritmia		0	1	0	0	0		0
25	0	0	1	Cardiomiopatia grave, arritmia, IC ^{*2}		0	1	0	0	0		0
26	0	0	1	Mínimo refluxo da valva mitral		0	1	0	0	0		0
27	0	0	1	Sopro cardíaco		0	1	0	0	0		0
28	0	0	0			0	1	0	0	0	Prisão de ventre	0
29	1	0	0			0	0	0	0	0	Dor de estômago	0
30	0	0	0			0	0	0	0	0		0

*1: Não (0), sim (1), não sei (2)

*2: IC – Insuficiência cardíaca

Tabela Apêndice B5 – Alterações sistêmicas II nos pacientes com DMD (n=30)

Alterações sistêmicas								
Paciente	Insuficiência respiratória ^{*1}	Usa o que?	Tosse inefetiva ^{*1}	Infecção respiratória freqüente ^{*1}	Qual?	Ventilação Diurna ^{*2}	Ventilação Noturna ^{*2}	Outras doenças
1	0		0	0		A	C- BIPAP	
2	0		0	0		A	C- BIPAP	
3	1		0	0		A	C- BIPAP	
4	1	Ambu	1	0		A	A	
5	1		1	1	Pneumonia	A	C- BIPAP	
6	0	Ambu	0	0		A	A	
7	0		0	0		A	C- BIPAP	
8	0		1	1	Pneumonia	C- BIPAP	C- BIPAP	Osteoporose
9	0		0	0		A	A	
10	1	Ambu	0	0		A	A	
11	1	Ambu	0	0		A	A	
12	1	BIPAP	0	0		A	C- BIPAP	Deficit intelectual
13	1	BIPAP e Ambu	1	0		C- BIPAP	C- BIPAP	Osteoporose
14	1	Ambu	0	0		A	C- BIPAP	Gordura cervical
15	0	Ambu	0	0		A	A	
16	1	Ambu	0	0		A	A	
17	1		0	0		A	A	Rinite alérgica
18	1		0	1	Bronquite asmática, rinite	A	A	Hipoplasia de Adrenal congênita, Deficit Intelectual
19	1	BIPAP e Ambu	0	0		A	C- BIPAP	0
20	1	BIPAP- Ambu	0	1	Sinusite	A	C- BIPAP	Osteoporose
21	1	BIPAP e Ambu	0	0		A	C- BIPAP	0
22	1	Ventilador, BIPAP, Ambrur	1	1	Rinite e Sinusite	C- Aparelho de ventilação mecânica volumétrica/ pressórico	C- BIPAP	0
23	1	BIPAP	1	0		C- BIPAP	A	Osteoporose e déficit cognitivo
24	0	BIPAP e Ambu	1	0		A	C- BIPAP	0
25	0	BIPAP e Ambu	1	0		A	C- BIPAP	0
26	0	BIPAP e Ambu	1	0		C - BIPAP	C- BIPAP	0
27	1		0	0		A	A	0
28	1		0	0		A	A	0
29	1	Ambu	0	0		A	A	0
30	1	BIPAP e Ambu	1	1	Pneumonia (10 vezes)	A	C- BIPAP	Osteoporose

*1: Não (0), sim (1), não sei (2); *2: Adequada (A), comprometida (C)

Tabela Apêndice B6: Dados sobre a terapia de suporte realizada pelo pacientes com DMD e o tipo de alimentação (n= 30).

Paciente	Terapia de Suporte* ¹					Alimentação* ¹		
	Psicólogo	Fono* ²	Fiso* ³	Nutricionista	TO* ⁴	Normal	Pastosa	Sonda
1	0	1	1	0	1	1	0	0
2	0	1	1	1	1	1	0	0
3	0	1	1	0	1	1	0	0
4	0	0	1	0	1	1	0	0
5	0	1	1	0	0	1	0	0
6	0	0	1	0	1	1	0	0
7	0	1	1	0	1	1	0	0
8	0	1	1	1	1	1	1	0
9	0	0	1	1	1	1	0	0
10	0	0	1	0	1	1	0	0
11	0	1	1	1	1	1	0	0
12	0	1	1	1	1	1	0	0
13	0	1	1	0	1	0	1	0
14	0	0	1	0	1	1	0	0
15	0	0	1	0	1	1	0	0
16	0	1	1	0	1	1	0	0
17	0	0	1	1	1	1	0	0
18	0	1	1	1	1	1	0	0
19	0	1	1	1	1	1	0	0
20	0	1	1	1	1	1	0	0
21	0	1	1	0	1	1	0	0
22	0	1	1	1	1	1	0	0
23	0	1	1	1	1	1	1	0
24	0	0	1	1	1	1	0	0
25	0	1	1	0	1	1	0	0
26	0	1	1	0	1	1	0	0
27	0	1	1	0	1	1	0	0
28	0	1	1	1	1	1	0	0
29	1	0	1	1	1	1	0	0
30	0	0	1	1	1	1	0	0

*1: Não (0), sim (1), não sei (2)

*2:Fono: Fonoaudióloga

*3:Fisio: Fisioterapeuta

*4:TO: Terapeuta ocupacional

Tabela Apêndice B7: Medicação I utilizada pelos pacientes com DMD (n= 30)

Paciente	AAS	Acetato de hidro cortisona	Acetonido de Triancinolona	Ácido Urso desoxicólico	Vitamina A e Vitamina D3	Alendronato sódico	Amiodarona	Atenolol	Budesonida	Carbamazepina	Carbonato de Cálcio	Captopril	Carvedilol	Chá verde	Cloridrato de Ranitidina	Digoxina	Dipirona	Domperidona
1						X					X		X					
2					X								X					
3											X		X					
4						X					X	X						
5				X							X		X					
6	X					X					X	X	X			X		
7	X										X					X		
8				X		X		X			X							X
9						X					X		X					
10				X		X					X	X						
11	X					X			X		X	X	X					
12					X	X					X	X	X		X			X
13	X				X		X					X	X					X
14														X				
15	X					X					X		X					
16					X	X					X		X		X			
17			X			X					X						X	
18		X		X							X	X						
19											X	X	X			X		X
20					X						X		X					
21	X				X	X					X					X		
22					X								X		X			X
23					X						X		X					
24	X										X	X			X	X		
25	X											X	X					
26											X							X
27						X					X							
28						X					X							
29											X				X			
30												X	X					

Tabela Apêndice B8: Medicação II utilizada pelos pacientes com DMD (n= 30)

Paciente	Ranelato de estrôncio	Remilev	Tamarine	Tartarato de Metoprolol	Vitamina A	Vitamina B	Vitamina C	Vitamina D	Vitamina E	Furosemda	Hidroclorotiazida	Dimeticona	Esporonolactona	Fentizol	Losartan	Maleato de Enalapril	Metoprolol	Monaless
1			X					X					X			X		
2					X								X			X		
3	X												X			X		
4																		
5	X							X					X			X		
6													X					
7				X				X			X	X	X					
8									X						X			
9															X			
10									X					X				
11								X					X					
12											X	X	X		X			
13											X		X					
14																X		
15								X					X		X	X		
16																X		
17																X		
18	X							X	X									
19													X					
20							X		X						X			
21				X									X			X		
22												X				X		
23	X	X				X										X		
24	X												X				X	
25										X		X	X		X			
26								X				X				X		
27				X					X				X		X			
28				X					X							X		
29								X							X	X		X
30	X				X			X	X				X					

Tabela Apêndice B9: Medicação III utilizada pelos pacientes com DMD (n= 30)

Paciente	Claritromicina	Clortalidona	Coenzima Q10	Deflazacort	Muvilax	Neutrofer	Omega 3	Omeprazol	Prednisolona	Prednisona
1					X			X		X
2				X				X		
3							X			X
4								X		X
5		X					X	X		
6								X		X
7								X		X
8	X				X			X		X
9									X	
10				X			X	X		
11							X	X		X
12				X	X			X		
13					X			X		
14			X	X	X			X		
15										X
16									X	
17	X				X				X	
18				X			X			
19					X					X
20				X						
21					X				X	
22					X				X	
23					X				X	
24				X						
25					X	X		X		X
26					X			X	X	
27				X						
28				X						
29				X						
30				X	X			X		

Tabela Apêndice B10: Dados sobre a história odontológica dos pacientes com DMD (n= 30)

História Odontológica											
Paciente	Idade primeira consulta	CD após DM? ^{*1}	Instrução HO pós DM? ^{*1}	Quem faz higiene? ^{*2}	Engasgo frequente? ^{*1}	Utensílio para HO ^{*3}	Frequência de HO	Restrições no trata/o odontológico ^{*1}	Qual? ^{*4}	Hábitos deletérios ^{*1}	Qual?
1	Não lembra	1	1	P	0	EDN	2x	1	VA	1	Morde a língua
2	15	1	0	R	0	EDN/ F/EB	2x	1	VA	1	Morde a língua
3	5	1	1	R	0	EDN/ F/EB	2x	0		0	
4	4	1	0	R	0	EDN/ F/EB	3x	0		0	
5	24	1	1	R	0	EDN	3x	0		0	
6	Não lembra	1	1	P	0	EDN/ F	2x	0		0	
7	18	1	0	P/R	0	EDN/ EE/ F	2x	1	VA/ PA	0	
8	17	1	0	R	1	EDN/ F/EB	3x	1	VA	1	Interposição lingual
9	11	1	1	P	0	EDN/ EB	3x	0		0	
10	3	1	1	R	1	EDN/EB	2x	0		0	
11	8	1	1	P/R	0	EDN/EE/F/EB	3x	1	VA	0	
12	Não lembra	1	1	P/R	1	EDN/EB	2X	1	VA	1	Morde a língua e a bochecha
13	8	1	0	P/R	0	EDN/F	3x	1	VA/ PA	1	Morde o lábio
14	Não lembra	1	0	P/R	0	EDN/F/EB	1x	0		1	Bruxismo
15	18	1	0	P	0	EDN	3x	1	PA	0	
16	8	0	1	P	0	EDN/EB	2x	0		1	Interposição lingual, bruxismo
17	8	1	0	P	0	EDN	3x	0		1	Sucção do dedo
18	11	1	0	R	1	EDN/F	2x	1	VA	1	Morde a língua, sucção do lábio
19	12	1	0	P	0	EDN	3x	1	VA/ PA	0	
20	0	1	1	R	0	EDN/F/EB	3x	1	VA/ PA	1	Interposição lingual e sucção do lábio
21	10	1	0	P	0	EE/F/EB	2x	0		0	
22	9	1	1	R	1	EDN/EB	2x	1	VA	0	
23	7	1	0	R	0	EDN	3x	0		0	
24	16	1	1	P/R	0	EDN	3x	1	VA	1	Onicofagia
25	5	1	0	R	0	EDN/EB	1x	1	PA	0	
26	11	1	1	R	0	EDN/ F	3x	1	VA	1	Morder a língua
27	11	1	1	P/R	0	EDN/ F/EB	3x	0		1	Interposição lingual
28	13	1	1	P/R	0	EDN/ F/EB	3x	0		1	Morder o lábio
29	14	0	1	P	0	EDN/ EB	2x	0		1	Morder a bochecha
30	10	1	0	R	1	EDN/ EE/ EB	2x	1	VA	0	

*1: Não (0), Sim (1), Não sei (2); *2: Paciente (P), responsável (R); *3: Escova de dente comum (EDN), escova de dente elétrica (EE), escova unitufo (EU), fio dental (F), enxaguatório bucal (EB); *4: Vasoconstrictor adrenérgico (VA), profilaxia antibiótico (PA)

Tabela Apêndice B11: Dados do exame clínico intra-oral dos pacientes com DMD (n= 30)

Exame Clínico										
Paciente	Alteração tecido mole* ¹	Alteração ATM * ¹	Qual?	Dentição* ²	Classe de Angle* ³	Mordida Aberta* ⁴	Respirador Bucal * ¹	Mordida Profunda* ¹	Mordida cruzada* ⁴	Cálculo* ⁵
1	0	0		P	III	P	0	0	P	1
2	0	0		P	III	A	0	1	P	1
3	0	0		P	III	A	0	0	P	0
4	0	0		P	I	0	0	0	P	0
5	0	0		P	III	0	0	0	0	1
6	0	0		P	I	0	0	0	P	0
7	0	0		P	I	A	0	0	P	1
8	0	0		P	III	A	1	0	P	1
9	0	0		M	I	0	0	0	0	0
10	0	1	Dor	P	III	0	0	0	P/A	1
11	0	0		P	I	0	0	0	P	0
12	0	0		P	III	A	0	0	P/A	1
13	0	0		P	I	A	0	0	P	1
14	0	0		P	I	A	1	0	P	1
15	0	0		M	I	A	1	0	0	1
16	0	0		P	I	P	0	0	0	0
17	0	0		M	III	A	0	0	P	1
18	0	0		M	II	P	1	0	P	1
19	0	0		P	III	0	0	0	P	1
20	0	0		P	III	0	0	0	P	0
21	0	0		P	III	A	0	0	P	1
22	0	1	Dor	P	III	0	0	0	0	1
23	0	0		P	III	A	0	0	P	1
24	0	0		P	III	0	1	0	P/A	1
25	0	0		P	I	A	0	0	0	1
26	0	0		P	III	A	1	0	P	1
27	0	0		M	III	A	1	0	P	1
28	0	1	Dor	P	III	A	1	0	P	1
29	0	0		P	III	0	1	0	P	0
30	0	0		P	III	A	1	0	A/P	1

*1: Não (0), Sim (1), Não sei (2)

*2: Permanente (P), mista (M), decíduo (D)

*3: Classe I (I), classe II (II), classe III (III)

*4: Anterior (A), posterior (P), não (0)

*5: Não (0), sim (1)

Tabela Apêndice B12: Valores do ICP, CPOD/CEO e índice de biofilme dos pacientes com DMD (n= 30)

Paciente	ICP	CPOD / CEO				Índice de Biofilme %
		C	P	O	CPOD	
1	3	0	5	5	10	40,7407
2	3	11	3	0	14	100
3	1	2	4	6	12	96,4286
4	1	4	8	2	14	35,4167
5	4	3	2	1	8	75,8333
6	0	0	2	1	3	42,5
7	4	3	2	0	5	90
8	2	0	0	10	10	100
9	0	1	8	0	9	76,0417
10	3	0	6	0	6	64,4231
11	1	1	4	2	7	31,25
12	4	3	1	0	4	100
13	1	0	0	0	0	42,9688
14	3	0	4	3	7	83,0357
15	4	6	5	1	12	100
16	0	0	4	0	4	29,1667
17	2	1	4	0	5	100
18	3	0	8	0	8	100
19	3	3	3	0	6	100
20	0	0	6	2	8	25
21	3	2	2	14	18	100
22	3	0	1	0	1	100
23	3	0	4	2	6	100
24	2	1	2	0	3	31,8965
25	4	0	1	0	1	100
26	4	3	3	5	11	100
27	2	2	8	1	11	100
28	2	2	7	0	9	100
29	1	0	4	0	4	40,1786
30	4	3	2	0	5	100

APENDICE C – Análise estatística

ICP X paralisia dos membros superiores

Índice de biofilme X paralisia dos membros superiores

Case Summaries

Paral_memb_sup		ICP	CPOD	Índice_bio_filme
Não	N	19	19	19
	Mean	2,16	8,42	80,158
	Median	3,00	8,00	100,000
	Std. Deviation	1,425	3,906	28,4155
	Std. Error of Mean	,327	,896	6,5190
Sim	N	11	11	11
	Mean	2,64	5,55	71,073
	Median	3,00	5,00	75,800
	Std. Deviation	1,286	4,344	30,7047
	Std. Error of Mean	,388	1,310	9,2578
Total	N	30	30	30
	Mean	2,33	7,37	76,827
	Median	3,00	7,00	98,200
	Std. Deviation	1,373	4,238	29,0877
	Std. Error of Mean	,251	,774	5,3107

Tests of Normality

		Kolmogorov-Smirnov ^a			Shapiro-Wilk		
		Statistic	df	Sig.	Statistic	df	Sig.
ICP	Não	,249	19	,003	,866	19	,012
	Sim	,219	11	,146	,831	11	,024
CPOD	Não	,101	19	,200 [*]	,951	19	,405
	Sim	,125	11	,200 [*]	,949	11	,627
Índice_bio_filme	Não	,295	19	,000	,705	19	,000
	Sim	,281	11	,015	,790	11	,007

a. Lilliefors Significance Correction

*. This is a lower bound of the true significance.

ICP e índice de biofilme x paralisia de membro superior

Ranks

Paral_memb_sup		N	Mean Rank	Sum of Ranks
ICP	Não	19	14,42	274,00
	Sim	11	17,36	191,00
	Total	30		
Índice_bio_filme	Não	19	16,21	308,00
	Sim	11	14,27	157,00
	Total	30		

Test Statistics^b

	ICP	Índice_bio_filme
Mann-Whitney U	84,000	91,000
Wilcoxon W	274,000	157,000
Z	-,905	-,621
Asymp. Sig. (2-tailed)	,365	,535
Exact Sig. [2*(1-tailed Sig.)]	,395 ^a	,582 ^a
Exact Sig. (2-tailed)	,371	,555
Exact Sig. (1-tailed)	,182	,276
Point Probability	,003	,015

a. Not corrected for ties.

b. Grouping Variable: Paral_memb_sup

CPOD x Paralisia de membro superior

Independent Samples Test

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means						
		F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)	Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
									Lower	Upper
CPOD	Equal variances assumed	,074	,788	1,866	28	,073	2,876	1,541	-,281	6,033
	Equal variances not assumed			1,812	19,213	,086	2,876	1,587	-,444	6,195

Cálculo X paralisia dos membros superiores

Paral_memb_sup * Cálculo Crosstabulation

Count				
		Cálculo		
		Não	Sim	Total
Paral_memb_sup	Não	6	13	19
	Sim	2	9	11
	Total	8	22	30

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	,639 ^a	1	,424	,672	,363	
Continuity Correction ^b	,138	1	,710			
Likelihood Ratio	,665	1	,415	,672	,363	
Fisher's Exact Test				,672	,363	
Linear-by-Linear Association	,618 ^c	1	,432	,672	,363	,255
N of Valid Cases	30					

a. 1 cells (25,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 2,93.

b. Computed only for a 2x2 table

c. The standardized statistic is ,786.

Tosse inefetiva X infecções frequentes

Tosse_inefetiva * Infc_resp_freq - Crosstabulation

Count				
		Infc_resp_freq		
		Não	Sim	Total
Tosse_inefetiva	Não	18	2	20
	Sim	6	4	10
	Total	24	6	30

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	3,750 ^a	1	,053	,141	,076	
Continuity Correction ^b	2,109	1	,146			
Likelihood Ratio	3,561	1	,059	,141	,076	
Fisher's Exact Test				,141	,076	
Linear-by-Linear Association	3,625 ^c	1	,057	,141	,076	,067
N of Valid Cases	30					

a. 2 cells (50,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 2,00.

b. Computed only for a 2x2 table

c. The standardized statistic is 1,904.

Tosse inefetiva X Insuficiência respiratória

. Tosse_inefetiva * Insuf_resp - Crosstabulation

Count				
		Insuf_resp		
		Não	Sim	Total
Tosse_inefetiva	Não	12	8	20
	Sim	1	9	10
	Total	13	17	30

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	6,787 ^a	1	,009	,017	,011	
Continuity Correction ^b	4,904	1	,027			
Likelihood Ratio	7,632	1	,006	,017	,011	
Fisher's Exact Test				,017	,011	
Linear-by-Linear Association	6,561 ^c	1	,010	,017	,011	
N of Valid Cases	30					,011

a. 1 cells (25,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 4,33.

b. Computed only for a 2x2 table

c. The standardized statistic is 2,561.

ICP e índice de biofilme X infecções respiratória frequentes

Ranks

	Infc_resp_freq	N	Mean Rank	Sum of Ranks
ICP	Não	24	14,94	358,50
	Sim	6	17,75	106,50
	Total	30		
Índice_bio_filme	Não	24	15,04	361,00
	Sim	6	17,33	104,00
	Total	30		

Test Statistics^b

	ICP	Índice_bio_filme
Mann-Whitney U	58,500	61,000
Wilcoxon W	358,500	361,000
Z	-,718	-,610
Asymp. Sig. (2-tailed)	,473	,542
Exact Sig. [2*(1-tailed Sig.)]	,494 ^a	,595 ^a
Exact Sig. (2-tailed)	,508	,572
Exact Sig. (1-tailed)	,251	,292
Point Probability	,025	,018

a. Not corrected for ties.

b. Grouping Variable: Infc_resp_freq

Cálculo X infecções respiratória freqüentes

Cálculo * Infc_resp_freq - Crosstabulation

Count				
		Infc_resp_freq		
		Não	Sim	Total
	Não	7	1	8
Cálculo	Sim	17	5	22
	Total	24	6	30

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	,384 ^a	1	,536	,655	,480	
Continuity Correction ^b	,011	1	,918			
Likelihood Ratio	,414	1	,520	,655	,480	
Fisher's Exact Test				1,000	,480	
Linear-by-Linear Association	,371 ^c	1	,543	,655	,480	,355
N of Valid Cases	30					

a. 2 cells (50,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 1,60.

b. Computed only for a
2x2 table

c. The standardized statistic
is ,609.

CPOD X responsável pela higiene oral

Case Summaries

Resp_Higiene		ICP	CPOD	Índice_bio_filme
Paciente	N	9	9	9
	Mean	1,78	7,89	69,844
	Median	2,00	6,00	76,000
	Std. Deviation	1,563	4,885	31,2314
	Std. Error of Mean	,521	1,628	10,4105
Responsável	N	13	13	13
	Mean	2,69	8,00	84,385
	Median	3,00	8,00	100,000
	Std. Deviation	1,316	4,243	26,6054
	Std. Error of Mean	,365	1,177	7,3790
Paciente+Responsável	N	8	8	8
	Mean	2,38	5,75	72,400
	Median	2,00	6,00	86,500
	Std. Deviation	1,188	3,495	31,3989
	Std. Error of Mean	,420	1,236	11,1012
Total	N	30	30	30
	Mean	2,33	7,37	76,827
	Median	3,00	7,00	98,200
	Std. Deviation	1,373	4,238	29,0877
	Std. Error of Mean	,251	,774	5,3107

Tests of Normality

Resp_Higiene		Kolmogorov-Smirnov ^a			Shapiro-Wilk		
		Statistic	df	Sig.	Statistic	df	Sig.
ICP	Paciente	,227	9	,199	,865	9	,108
	Responsável	,285	13	,005	,852	13	,030
	Paciente+Responsável	,249	8	,155	,875	8	,168
CPOD	Paciente	,206	9	,200 [*]	,884	9	,175
	Responsável	,115	13	,200 [*]	,943	13	,495
	Paciente+Responsável	,140	8	,200 [*]	,988	8	,992
Índice_bio_filme	Paciente	,277	9	,045	,785	9	,014
	Responsável	,367	13	,000	,658	13	,000
	Paciente+Responsável	,257	8	,128	,782	8	,019

a. Lilliefors Significance Correction

*. This is a lower bound of the true significance.

ICP e índice de biofilme x responsável pela higiene oral

Ranks

	Resp_Higiene	N	Mean Rank
ICP	Paciente	9	12,28
	Responsável	13	17,81
	Paciente+Responsável	8	15,38
	Total	30	
Índice_bio_filme	Paciente	9	14,11
	Responsável	13	17,38
	Paciente+Responsável	8	14,00
	Total	30	

Test Statistics^{a,b}

	ICP	Índice_bio_filme
Chi-Square	2,212	1,202
df	2	2
Asymp. Sig.	,331	,548
Exact Sig.	,340	,561
Point Probability	,000	,000

a. Kruskal Wallis Test

b. Grouping Variable: Resp_Higiene

Cálculo X responsável pela higiene oral

Cálculo * Resp_Higiene Crosstabulation

Count					
		Resp_Higiene			
		Paciente	Responsável	Paciente+Responsável	Total
	Não	5	2	1	8
Cálculo	Sim	4	11	7	22
	Total	9	13	8	30

Cálculo * Resp_Higiene2 Crosstabulation

Count				
		Resp_Higiene2		
		Paciente	Responsável	Total
	Não	5	3	8
Cálculo	Sim	4	18	22
	Total	9	21	30

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	5,487 ^a	1	,019	,032	,032	
Continuity Correction ^b	3,580	1	,058			
Likelihood Ratio	5,205	1	,023	,067	,032	
Fisher's Exact Test				,032	,032	
Linear-by-Linear Association	5,304 ^c	1	,021	,032	,032	,029
N of Valid Cases	30					

a. 1 cells (25,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 2,40.

b. Computed only for a 2x2 table

c. The standardized statistic is 2,303.

ICP X Material utilizado para a higiene oral
Índice de biofilme X Material utilizado para a higiene oral
CPOD X Material utilizado para a higiene oral
Case Summaries

Utensílio_HO		ICP	CPOD	Índice_bio_filme
Escova dental normal	N	7	7	7
	Mean	3,00	7,14	78,343
	Median	3,00	6,00	100,000
	Std. Deviation	,816	3,078	30,1566
	Std. Error of Mean	,309	1,164	11,3981
Escova dental normal+fio dental	N	4	4	4
	Mean	2,00	5,50	71,375
	Median	2,00	5,50	71,500
	Std. Deviation	1,826	4,933	33,0539
Escova dental normal+enxaquatório bucal	N	7	7	7
	Mean	2,14	4,14	72,829
	Median	3,00	4,00	76,000
	Std. Deviation	1,773	2,795	29,6199
Escova dental normal+enxaquatório bucal	N	8	8	8
	Mean	1,75	10,62	79,975
	Median	2,00	10,50	98,200
	Std. Deviation	1,035	2,615	31,3781
Escova dental normal+elétrica+fio dental	N	1	1	1
	Mean	4,00	5,00	90,000
	Median	4,00	5,00	90,000
	Std. Deviation	.	.	.
Escova elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	3,00	18,00	100,000
	Median	3,00	18,00	100,000
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	4,00	5,00	100,000
	Median	4,00	5,00	100,000
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.
Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal	N	1	1	1
	Mean	1,00	7,00	31,300
	Median	1,00	7,00	31,300
	Std. Deviation	.	.	.

Tests of Normality^{b,c,d,e}

Utensílio_HO	Kolmogorov-Smirnov ^a			Shapiro-Wilk		
	Statistic	df	Sig.	Statistic	df	Sig.
Escova dental normal	,214	7	,200 [*]	,858	7	,144
Escova dental normal+fio dental	,208	4	.	,950	4	,714
ICP Escova dental normal+enxaquatório bucal	,257	7	,179	,843	7	,106
Escova dental normal+fio dental+enxaquatório bucal	,220	8	,200 [*]	,917	8	,408

a. Lilliefors Significance Correction

*. This is a lower bound of the true significance.

b. ICP is constant when Utensílio_HO = Escova dental normal+elétrica+fio dental. It has been omitted.

c. ICP is constant when Utensílio_HO = Escova elétrica+fio dental+enxaquatório bucal. It has been omitted.

d. ICP is constant when Utensílio_HO = Escova dental normal+elétrica+enxaquatório bucal. It has been omitted.

e. ICP is constant when Utensílio_HO = Escova dental normal+elétrica+fio dental+enxaquatório bucal. It has been omitted.

Test of Homogeneity of Variances

	Levene Statistic	df1	df2	Sig.
CPOD	1,607	3	22	,216
ICP	4,876	3	22	,010
Índice_bio_filme	,096	3	22	,961

ANOVA

		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
CPOD	Between Groups	170,795	3	56,932	5,577	,005
	Within Groups	224,589	22	10,209		
	Total	395,385	25			
ICP	Between Groups	6,258	3	2,086	1,137	,356
	Within Groups	40,357	22	1,834		
	Total	46,615	25			
Índice_bio_filme	Between Groups	318,633	3	106,211	,112	,952
	Within Groups	20890,354	22	949,562		
	Total	21208,987	25			

Robust Tests of Equality of Means

		Statistic ^a	df1	df2	Sig.
CPOD	Brown-Forsythe	4,500	3	9,122	,034
ICP	Brown-Forsythe	,986	3	11,037	,435
Índice_bio_filme	Brown-Forsythe	,109	3	17,185	,953

a. Asymptotically F distributed.

Multiple Comparisons

CPOD
Tukey HSD

(I) Utensílio_HO	(J) Utensílio_HO	Mean Difference (I-J)	Std. Error	Sig.	95% Confidence Interval	
					Lower Bound	Upper Bound
Escova dental normal	Escova dental normal+fio dental	1,643	2,003	,844	-3,92	7,20
	Escova dental normal+enxaquatório bucal	3,000	1,708	,320	-1,74	7,74
	Escova dental normal+fio dental+enxaquatório bucal	-3,482	1,654	,182	-8,07	1,11
Escova dental normal+fio dental	Escova dental normal	-1,643	2,003	,844	-7,20	3,92
	Escova dental normal+enxaquatório bucal	1,357	2,003	,904	-4,20	6,92
	Escova dental normal+fio dental+enxaquatório bucal	-5,125	1,957	,069	-10,56	,31
Escova dental normal+enxaquatório bucal	Escova dental normal	-3,000	1,708	,320	-7,74	1,74
	Escova dental normal+fio dental	-1,357	2,003	,904	-6,92	4,20
	Escova dental normal+fio dental+enxaquatório bucal	-6,482*	1,654	,004	-11,07	-1,89
Escova dental normal+fio dental+enxaquatório bucal	Escova dental normal	3,482	1,654	,182	-1,11	8,07
	Escova dental normal+fio dental	5,125	1,957	,069	-,31	10,56
	Escova dental normal+enxaquatório bucal	6,482*	1,654	,004	1,89	11,07

*. The mean difference is significant at the 0.05 level.

CPOD

Tukey HSD

Utensílio_HO	N	Subset for alpha = 0.05	
		1	2
Escova dental normal+enxaquatório bucal	7	4,14	
Escova dental normal+fio dental	4	5,50	
Escova dental normal	7	7,14	7,14
Escova dental normal+fio dental+enxaquatório bucal	8		10,62
Sig.		,381	,258

Means for groups in homogeneous subsets are displayed.

ANOVA

Idade					
	Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
Between Groups	15,223	3	5,074	,193	,900
Within Groups	577,393	22	26,245		
Total	592,615	25			

Cálculo X Material utilizado para a higiene oral

Cálculo * Utensílio_HO Crosstabulation

Count						
		Utensílio_HO				
		Escova dental normal	Escova dental normal+fio dental	Escova dental normal+enxaquatório bucal	Escova dental normal+fio dental+enxaquatório bucal	Total
Cálculo	Não	1	1	3	2	7
	Sim	6	3	4	6	19
	Total	7	4	7	8	26

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	1,494 ^a	3	,684	,825		
Likelihood Ratio	1,491	3	,684	,825		
Fisher's Exact Test	1,618			,825		
Linear-by-Linear Association	,387 ^b	1	,534	,591	,335	,121
N of Valid Cases	26					

a. 5 cells (62,5%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 1,08.

b. The standardized statistic is -,622.

Respirador bucal X cálculo

Respirador_bucal * Cálculo Crosstabulation

Count				
		Cálculo		
		Não	Sim	Total
Respirador_bucal	Não	7	13	20
	Sim	1	9	10
	Total	8	22	30

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	2,131 ^a	1	,144	,210	,154	
Continuity Correction ^b	1,044	1	,307			
Likelihood Ratio	2,395	1	,122	,210	,154	
Fisher's Exact Test				,210	,154	
Linear-by-Linear Association	2,060 ^c	1	,151	,210	,154	,132
N of Valid Cases	30					

a. 1 cells (25,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 2,67.

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	2,131 ^a	1	,144	,210	,154	
Continuity Correction ^b	1,044	1	,307			
Likelihood Ratio	2,395	1	,122	,210	,154	
Fisher's Exact Test				,210	,154	
Linear-by-Linear Association	2,060 ^c	1	,151	,210	,154	,132
N of Valid Cases	30					

a. 1 cells (25,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 2,67.

b. Computed only for a 2x2 table

c. The standardized statistic is 1,435.

Respirador bucal X índice de biofilme

Case Summaries

Índice_bio_filme

Respirador_bucal	N	Mean	Median	Std. Deviation
Não	20	72,485	83,000	29,9145
Sim	10	85,510	100,000	26,6730
Total	30	76,827	98,200	29,0877

Teste de normalidade

One-Sample Kolmogorov-Smirnov Test

Respirador_bucal			Índice_bio_filme
Não	N		20
	Normal Parameters ^a	Mean	72,485
		Std. Deviation	29,9145
	Most Extreme Differences	Absolute	,238
		Positive	,188
		Negative	-,238
	Kolmogorov-Smirnov Z		1,064
	Asymp. Sig. (2-tailed)		,207
Sim	N		10
	Normal Parameters ^a	Mean	85,510
		Std. Deviation	26,6730
	Most Extreme Differences	Absolute	,407
		Positive	,293
		Negative	-,407
	Kolmogorov-Smirnov Z		1,286
	Asymp. Sig. (2-tailed)		,073

a. Test distribution is Normal.

Independent Samples Test

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means						
		F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)	Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
									Lower	Upper
Índice_bio_filme	Equal variances assumed	1,640	,211	-1,163	28	,255	-13,0250	11,1977	-35,9624	9,9124
	Equal variances not assumed			-1,210	20,112	,240	-13,0250	10,7652	-35,4727	9,4227

Respirador bucal X ICP

Case Summaries

ICP

Respirador_bucal	N	Mean	Median	Std. Deviation
Não	20	2,15	3,00	1,496
Sim	10	2,70	2,50	1,059
Total	30	2,33	3,00	1,373

Teste de normalidade

One-Sample Kolmogorov-Smirnov Test

Respirador_bucal			ICP
Não	N		20
Normal Parameters ^a	Mean		2,15
	Std. Deviation		1,496
Most Extreme Differences	Absolute		,265
	Positive		,179
	Negative		-,265
Kolmogorov-Smirnov Z			1,185
Asymp. Sig. (2-tailed)			,121
Sim	N		10
Normal Parameters ^a	Mean		2,70
	Std. Deviation		1,059
Most Extreme Differences	Absolute		,246
	Positive		,246
	Negative		-,190
Kolmogorov-Smirnov Z			,777
Asymp. Sig. (2-tailed)			,582

a. Test distribution is Normal.

Independent Samples Test

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means						
		F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)	Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
									Lower	Upper
ICP	Equal variances assumed	3,966	,056	1,036	28	,309	-,550	,531	-1,638	,538
	Equal variances not assumed			1,162	24,409	,257	-,550	,473	-1,526	,426

Uso de corticóide X Infecções respiratória freqüentes

Infc_resp_freq * Corticóide Crosstabulation				
Count				
		Corticóide		
		Não	Sim	Total
Infc_resp_freq	Não	1	23	24
	Sim	1	5	6
	Total	2	28	30

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)	Point Probability
Pearson Chi-Square	1,205 ^a	1	,272	,366	,366	
Continuity Correction ^b	,033	1	,855			
Likelihood Ratio	,975	1	,323	,366	,366	
Fisher's Exact Test				,366	,366	
Linear-by-Linear Association	1,165 ^c	1	,280	,366	,366	,331
N of Valid Cases	30					

a. 2 cells (50,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is ,40.

b. Computed only for a 2x2 table

c. The standardized statistic is -1,079.

Uso de corticóide X ICP

Teste de normalidade

One-Sample Kolmogorov-Smirnov Test

Corticóide			ICP
Não	N		2
Normal Parameters ^a	Mean		2,50
	Std. Deviation		2,121
Most Extreme Differences	Absolute		,260
	Positive		,260
	Negative		-,260
Kolmogorov-Smirnov Z			,368
Asymp. Sig. (2-tailed)			,999
Sim	N		28
Normal Parameters ^a	Mean		2,32
	Std. Deviation		1,362
Most Extreme Differences	Absolute		,227
	Positive		,120
	Negative		-,227
Kolmogorov-Smirnov Z			1,199
Asymp. Sig. (2-tailed)			,113

One-Sample Kolmogorov-Smirnov Test

Corticóide			ICP
Não	N		2
Normal Parameters ^a	Mean		2,50
	Std. Deviation		2,121
Most Extreme Differences	Absolute		,260
	Positive		,260
	Negative		-,260
Kolmogorov-Smirnov Z			,368
Asymp. Sig. (2-tailed)			,999
Sim	N		28
Normal Parameters ^a	Mean		2,32
	Std. Deviation		1,362
Most Extreme Differences	Absolute		,227
	Positive		,120
	Negative		-,227
Kolmogorov-Smirnov Z			1,199
Asymp. Sig. (2-tailed)			,113

a. Test distribution is Normal.

Independent Samples Test

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means						
		F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)	Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
									Lower	Upper
ICP	Equal variances assumed	,488	,491	,175	28	,863	,179	1,022	-1,915	2,272
	Equal variances not assumed			,117	1,060	,925	,179	1,522	-16,764	17,121

Equal variances not assumed || | -,547 | 6,432 | ,603 | -,417 | ,762 | -2,252 | 1,418 |

ANEXO A – Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa da FOU SP

Universidade de São Paulo
Faculdade de Odontologia
Comitê de Ética em Pesquisa

PARECER DE APROVAÇÃO
FR – 249728
Protocolo 20/2009

O grupo de trabalho indicado pelo Comitê de Ética em Pesquisa **APROVOU** o protocolo de pesquisa "**Alterações sistêmicas e orais em pacientes portadores da distrofia muscular progressiva de duchenne e becker**", de responsabilidade do(a) Pesquisador(a) Alessandra Vieira Brandão, sob orientação do(a) Prof.(a) Dr.(a) Nathalie Pepe Medeiros Rezende.

Tendo em vista a legislação vigente, devem ser encaminhados a este Comitê relatórios anuais referentes ao andamento da pesquisa e ao término cópia do trabalho em "cd". Qualquer emenda do projeto original deve ser apresentada a este CEP para apreciação, de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas.

São Paulo, 11 de fevereiro de 2010.

Profa. Dra. Marcia Turolla Wanderley
Coordenadora do CEP-FOUSP

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

Nós, Flávia Carolina Gonçalves de Azevedo, aluna do curso de mestrado em Patologia e Estomatologia Básica e Aplicada e estagiária do Centro de Atendimento a Pacientes Especiais da FOUSP (CAPE – FOUSP) e Alessandra Vieira Brandão, estagiária do Centro de Atendimento a Pacientes Especiais da FOUSP (CAPE – FOUSP), orientadas da Profa. Dra. Nathalie Pepe Medeiros de Rezende, estamos realizando uma pesquisa intitulada “Alterações Sistêmicas e Orais em Pacientes Portadores de Distrofia Muscular Progressiva de Duchenne.”

O objetivo desta pesquisa é avaliar as manifestações bucais e alterações sistêmicas mais freqüentes encontradas nestes pacientes. Acreditamos que com esta pesquisa poderemos planejar um melhor e mais seguro tratamento odontológico e uma melhor qualidade de vida para estes pacientes.

A pesquisa consta de duas partes. Na primeira parte será realizado um questionário a fim de obter dados e informações sobre a saúde geral e bucal do paciente. Na segunda parte será realizado um exame intra-oral (olharemos a boca e os dentes com o auxílio de um espelho e explorador), verificaremos o grau de inflamação da gengiva com uma sonda periodontal e a quantidade de placa bacteriana através do uso de um evidenciador de placa, que será removido no fim da sessão através de profilaxia (limpeza).

Os riscos previstos a esta pesquisa são os mesmos de um exame dentário de rotina, não sendo, portanto, específico da pesquisa. A pesquisa não traz nenhum risco ao paciente, não possui nenhum custo, tem duração de aproximadamente 45 minutos e será realizada no mesmo dia em que o paciente estiver no CAPE realizando seu tratamento odontológico de rotina.

A participação na pesquisa é voluntária e caso o paciente não queira participar da pesquisa não terá seu tratamento odontológico de rotina prejudicado. Se o paciente quiser participar da pesquisa poderá desistir de fazer parte do estudo a qualquer momento, também sem prejuízo de seu tratamento odontológico de rotina.

A pesquisadora se compromete a manter o sigilo da identidade do paciente e estará a disposição para esclarecer quaisquer dúvidas que possam surgir, através do e-mail: nathalie@usp.br ou do telefone 30917838.

Se houver dúvidas sobre a ética da pesquisa entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Odontologia (Av. Lineu Prestes, 2227, 005508-000 São Paulo).

☐ Sim, quero fazer parte da pesquisa, estou assinando o termo de consentimento e recebendo uma cópia do mesmo.

☐ Não, não quero fazer parte da pesquisa.

São Paulo, de de 20 .

Paciente:

Responsável:

RG:

Endereço:

Telefone de contato:

Pesquisadora responsável:

RG: