Universidade de São Paulo

Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais

**Condições bucais de pacientes com
craniossinostoses múltiplas sindrômicas
e síndrome de Treacher Collins**

GISELE DA SILVA DALBEN

Dissertação apresentada ao Hospital de
Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da
Universidade de São Paulo para a obtenção do
título de MESTRE em Ciências da Reabilitação.

Área de Concentração: Fissuras Orofaciais

Bauru

2004

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

CONDIÇÕES BUCAIS DE PACIENTES COM
CRANIOSSINOSTOSES MÚLTIPLAS SINDRÔMICAS
E SÍNDROME DE TREACHER COLLINS

GISELE DA SILVA DALBEN

Orientadora: Marcia Ribeiro Gomide

Dissertação apresentada ao Hospital
de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais
da Universidade de São Paulo para a
obtenção do título de MESTRE em Ciências
da Reabilitação.

Área de Concentração: Fissuras Orofaciais

Bauru

2004

Universidade de São Paulo
Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais

R. Silvio Marchione, 3-20
Caixa Postal 1501
17043-900 – Bauru – SP – Brasil
Telefone: (14) 3235-8000

Prof. Dr. Adolpho José Melfi – Reitor da USP
Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas – Superintendente do HRAC/USP

Autorizo, exclusivamente, para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial deste trabalho.

Gisele da Silva Dalben

Bauru, ____ de _____ de 2004.

Dalben, Gisele da Silva

D15c

Condições bucais de pacientes com craniossinostoses múltiplas sindrômicas e síndrome de Treacher Collins. / Gisele da Silva Dalben. Bauru, 2004. 83p.: il.; 29,7cm.

Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação – Área de concentração Fissuras Orofaciais) – HRAC-USP

cópia revisada em ____/____/____

Orientador: Marcia Ribeiro Gomide

Descritores: 1. saúde bucal; 2. craniossinostose; 3. síndrome de Treacher Collins

Gisele da Silva Dalben

23 de julho de 1976 Lençóis Paulista – SP	Nascimento
Filiação	Oswaldo Teodoro Dalben e Maria Madalena da Silva Dalben
1994-1997	Curso de Odontologia – Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo
1998-2000	Curso de Especialização em Odontopediatria no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo
2000-2002	Curso de Aperfeiçoamento em Ortodontia Preventiva no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo
2002-2004	Curso de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, área de concentração Fissuras Orofaciais, nível Mestrado, no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo
Associações	APCD – Associação Paulista de Cirurgiões Dentistas SBPqO – Sociedade Brasileira de Pesquisa Odontológica

Dedicatória

A meus pais, **Oswaldo** e **Madalena**, que me presentearam com a vida; guardiões de meus primeiros passos e também dos subseqüentes. Pelo incentivo constante à busca dos meus sonhos, pelas noites mal dormidas, pelas mãos amigas, pelo abraço quente; por compreenderem minhas ausências e meus dias de tempestade; acima de tudo, por serem exemplo de honestidade e amor, também me ajudando a compreender (e tentar aceitar) que nem sempre as situações e as pessoas são como gostaríamos.

A **Deus**, por me presentear com a vida, uma família maravilhosa e dons; por Seu Filho, por amor entregue na cruz; e por Seu Espírito, luz presente a me guiar. Agradeço por todas as dificuldades e "nãos" sabiamente colocados em meu caminho, que ao longo destes anos me ensinaram paciência e humildade, guiando-me no caminho que Ele me escolheu e moldando quem hoje sou.

Dedico este trabalho também aos pacientes com anomalias craniofaciais e suas famílias; que em sua luta constante e difícil por uma melhor qualidade de vida nos ensinam a agradecer por cada célula que temos e que, ao depositar em nós suas esperanças, nos incentivam a oferecer-lhes cada vez o melhor. Espero que os presentes resultados, tão inéditos quanto preliminares, sejam o primeiro passo de uma longa estrada a percorrer rumo a um processo reabilitador cada vez melhor.

Agradecimentos

À **Marcinha**, orientadora deste trabalho e grande amiga,
que ao longo destes anos me ajudou a crescer
como profissional, cientista, e acima de tudo como pessoa.

Ao meu irmão **Vinicius**, pela partilha dos sonhos,
incentivo, apoio e bom humor.

A meus avós vivos, **Tereza, Antônio e Adélia**, pelo carinho e
apoio de sempre; e a meus avós falecidos, **Pedro, Bepe e Ana**,
pelo acolhimento e certeza de que olham por mim.

À **Kátia**, que me ensinou em dez anos mais do que seria possível
aprender em mil; por sua surpreendente resignação e
mais que admirável vontade de viver.

À **Bia, Lucimara, Cleide, Ana Maria e Cláudia**,
pelo incentivo, carinho e amizade de anos.

Ao **Maurício**, pelo amor, carinho e companhia, pelo incentivo
e por "cuidar" de mim; e a toda sua família, pelo apoio.

Aos **alunos de Especialização em Odontopediatria** das turmas
2002-2004 e 2004-2006; pela ajuda na coleta de dados,
amizade, e por me ajudarem a aprender a ensinar.

Ao dr. **Gastão**, pelo ideal de unir ciência e humanismo.

À dra. **Leine**, pela ajuda inestimável no início e planejamento deste trabalho, e pelo exemplo de inteligência e humildade.

À dra. **Inge**, pelo incentivo e exemplo de garra e perseverança.

Aos funcionários do **Setor de Pós Graduação**, em especial à **Andréia**, pelo incentivo e apoio constantes e pela amizade.

Aos drs. **Zanini, Aristides, Gabarra, Alcir e Adriano**, por me ensinarem que o melhor nem sempre é o melhor.

Ao dr. **Eymar**, pela orientação na análise estatística.

A **Aiello, Araci, Eduardo, Fernando, Flávio, Gustavo, Homero, Marcelo, Nárima, Rita, Rodrigo e Rosa**, pela companhia e amizade.

Aos funcionários do **Serviço de Prontuário e Central de Agendamento**, pela ajuda com boa vontade.

Finalmente, a meus **tios, primos e amigos**, cujos nomes seria impossível citar, por multiplicarem alegrias e dividirem tristezas.

SUMÁRIO

LISTA DE FIGURAS	vii
LISTA DE TABELAS	ix
RESUMO	x
SUMMARY	xi
1. INTRODUÇÃO	1
2. REVISÃO DE LITERATURA	5
2.1. Craniossinostoses múltiplas	6
2.1.1. Síndrome de Apert	8
2.1.2. Síndrome de Crouzon	10
2.1.3. Síndrome de Pfeiffer	11
2.1.4. Síndrome de Saethre-Chotzen	11
2.1.5. Características bucais nas craniossinostoses múltiplas sindrômicas	12
2.2. Síndrome de Treacher Collins	17
2.2.1. Características bucais na síndrome de Treacher Collins	18
3. OBJETIVOS	20
4. MATERIAL E MÉTODO	22
4.1. Seleção da amostra	23
4.2. Procedimentos	26
4.3. Calibração	29
4.4. Análise estatística	31

5. RESULTADOS	32
5.1. Craniossinostoses múltiplas	33
5.1.1. Caracterização da amostra	33
5.1.2. Anomalias dentárias e alterações irruptivas	34
5.1.3. Alterações de tecidos moles	39
5.1.4. Índice de placa e escovação dentária	40
5.1.5. Índice de cárie	41
5.1.6. Índice gengival	42
5.2. Síndrome de Treacher Collins	44
5.2.1. Caracterização da amostra	44
5.2.2. Anomalias dentárias e alterações irruptivas	47
5.2.3. Índice de placa e escovação dentária	50
5.2.4. Índice de cárie	51
5.2.5. Índice gengival	51
6. DISCUSSÃO	53
6.1. Craniossinostoses múltiplas	54
6.2. Síndrome de Treacher Collins	60
6.3. Implicações clínicas para ambos os grupos	63
7. CONCLUSÕES	67
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	70
ANEXOS	

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Hipoplasia maxilar observada nas craniossinostoses múltiplas sindrômicas	16
Figura 2. Apinhamento dentário observado nas craniossinostoses múltiplas sindrômicas	25
Figura 3. Número total de pacientes cadastrados, motivos para exclusão e total de pacientes incluídos na amostra para cada síndrome	26
Figura 4. Exemplos de fotografias digitais utilizadas para calibração do índice PHP	30
Figura 5. Distribuição da amostra quanto à região de origem	33
Figura 6. Distribuição da amostra quanto à classificação sócio-econômica	33
Figura 7. Distribuição da amostra quanto às síndromes de craniossinostoses múltiplas	34
Figura 8. Responsável pela escovação em casa	34
Figura 9. Projeção de esmalte	35
Figura 10. Cúspides de canino alongadas	35
Figura 11. Fusão dentária: aspecto clínico e radiográfico	36
Figura 12. Hipoplasia e opacidade de esmalte afetando o mesmo elemento dentário	36
Figura 13. Posição ectópica dos incisivos centrais superiores permanentes	36
Figura 14. Opacidades de esmalte branco-creme	37
Figura 15. Radiografia panorâmica demonstrando agenesia dos incisivos laterais e caninos superiores permanentes	38
Figura 16. Irrupção ectópica irreversível do primeiro molar permanente superior esquerdo	38
Figura 17. Hiperplasia da mucosa palatina na síndrome de Apert	39
Figura 18. Hiperplasia da mucosa palatina na síndrome de Crouzon	39
Figura 19. Índice ceo para os grupos com e sem sindactilia	42

Figura 20. Índice CPOD para os grupos com e sem sindactilia	42
Figura 21. IG para os grupos com e sem sindactilia	43
Figura 22. Distribuição da amostra quanto à região de origem	44
Figura 23. Distribuição da amostra quanto à classificação sócio-econômica	44
Figura 24. Responsável pela escovação em casa	45
Figura 25. Fissura bilateral completa de lábio e palato em paciente com síndrome de Treacher Collins	45
Figura 26. Fissura unilateral completa de lábio e palato em paciente com síndrome de Treacher Collins	46
Figura 27. Macrostomia em paciente com síndrome de Treacher Collins	46
Figura 28. Dente em forma de T	47
Figura 29. Opacidades de esmalte em ambos os incisivos centrais	48
Figura 30. Opacidades de esmalte em ambos os incisivos laterais	48
Figura 31. Hipoplasia de esmalte em pré-molar	48
Figura 32. Radiografia panorâmica demonstrando agenesia de canino superior e segundo pré-molar inferior do lado esquerdo	50
Figura 33. Protocolo de conduta terapêutica odontopediátrica para pacientes com craniossinostoses múltiplas sindrômicas e síndrome de Treacher Collins	64

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Valores do PHP para o grupo total e grupos com e sem sindactilia	40
Tabela 2. Valores do IG total e de acordo com a face dentária e região bucal nas craniossinostoses múltiplas	43
Tabela 3. Valores do IG total e de acordo com a face dentária e região bucal na síndrome de Treacher Collins	52

RESUMO

Para melhor conhecer as condições de saúde bucal, associação com fissuras labiopalatinas, alterações de tecido mole e prevalência de anomalias dentárias em pacientes com síndromes craniofaciais, foram avaliados dois grupos de pacientes, sendo 19 com craniossinostoses múltiplas sindrômicas (síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer e Saethre-Chotzen) e 15 com síndrome de Treacher Collins. O estudo foi realizado por meio de exame clínico e radiográfico e avaliação de índices de placa (PHP e índice de placa visível), cárie (ceo e CPOD) e gengival. Também foi investigada a eficácia do controle de higiene bucal realizado pelos pacientes. Ambos os grupos apresentaram alto índice de placa e baixa eficácia de escovação dentária, sem diferença estatisticamente significativa entre pacientes com e sem sindactilia no grupo de craniossinostoses múltiplas sindrômicas. Apesar do acúmulo de placa, os índices de cárie e gengival encontrados não foram expressivos. A maioria dos pacientes com síndrome de Treacher Collins apresentava fissura labiopalatina, especialmente fissura isolada de palato. Não foi observada presença de fissura labiopalatina no grupo de craniossinostoses múltiplas sindrômicas, que por sua vez apresentou ocorrência bastante freqüente de hiperplasia da mucosa palatina, notadamente em pacientes com síndromes de Apert e Crouzon. Houve alta prevalência de anomalias dentárias em ambos os grupos, especialmente opacidades de esmalte e agenesias dentárias, que poderiam ser características adicionais relacionadas às síndromes não relatadas na literatura até o momento. Com base nestes resultados, é proposto um protocolo de conduta terapêutica odontológica para pacientes com as referidas síndromes.

SUMMARY

Two groups of patients were evaluated in an attempt to achieve more information on the oral health status, association with cleft lip and palate, soft tissue alterations and prevalence of dental anomalies in patients with craniofacial syndromes. One group comprised 19 patients with craniosynostosis syndromes (Apert, Crouzon, Pfeiffer and Saethre-Chotzen syndromes) and the other group included 15 patients with Treacher Collins syndrome. The study was conducted by means of clinical and radiographic examination and evaluation of plaque (PHP and visible plaque index), caries (dmf-t and DMFT) and gingival indexes. The efficacy of oral hygiene control performed by the patients was also investigated. Both groups displayed high plaque index and poor efficacy of toothbrushing, with no statistically significant difference between patients with and without syndactyly in the group with craniosynostosis syndromes. Despite the plaque accumulation, the caries and gingival indexes found were not meaningful. Most patients with Treacher Collins syndrome had cleft lip and palate, especially isolated cleft palate. No cases of cleft lip and palate were found in the group of craniosynostosis syndromes, which in turn displayed frequent occurrence of lateral palatal swellings, especially among patients with Apert and Crouzon syndromes. There was a high prevalence of dental anomalies for both groups, especially enamel opacities and tooth agenesis, which might be additional characteristics related to the syndromes that have not been reported in the literature so far. Based on these results, a dental therapeutic protocol is proposed for patients with the aforementioned syndromes.

1. Introdução

1. Introdução.

“O homem de aparência muito feia, ou nascido doente, ou solitário e sem filhos, não tem muita possibilidade de ser feliz” (Aristóteles, citado por Constable e Bernstein 1979).

A melhora na qualidade de vida e nas possibilidades de tratamento a pacientes com diversos tipos de anomalias tem levado a um aumento na frequência com que estes procuram atendimento odontológico. A desmitificação dos preconceitos que cercam pacientes com necessidades especiais, incluindo indivíduos com anomalias craniofaciais, cujas alterações geralmente são bastante visíveis, tem proporcionado aos mesmos uma melhor vida social, com maior integração. Estas crianças cada vez mais têm acesso ao ensino regular e convivem com crianças sem anomalias, o que não ocorria no passado.

Estas modificações positivas levam à necessidade de acompanhamento por profissionais de equipes multidisciplinares, de forma a possibilitar uma reabilitação global e completa do paciente. Assim, não se restringe às cirurgias reparadoras primárias, quando necessário, mas estende a atuação à prevenção e à melhora da função e estética, conseqüentemente provendo melhor qualidade de vida ao indivíduo com síndrome e às pessoas que com ele convivem. Neste âmbito, é de fundamental importância o papel da Odontologia, que proporciona ao paciente manutenção da saúde bucal, melhor eficiência mastigatória, acompanhamento do crescimento craniofacial, além de uma estética mais agradável em muitos casos.

Especial ênfase deve ser dada à Odontopediatria, que pode intervir de forma positiva e precoce no desenvolvimento da dentição do paciente com necessidades especiais, permitindo a prevenção de problemas na idade adulta pelo acompanhamento desde a infância, controlando a irrupção dentária, evitando as doenças bucais mais prevalentes como cárie e doença periodontal e, desde cedo, incentivando o paciente a assumir responsabilidade quanto ao cuidado com sua saúde e higiene bucal, elevando sua auto-estima e tornando-o um adulto mais seguro, satisfeito consigo mesmo e, conseqüentemente, mais feliz.

Entretanto, a atenção odontológica a pacientes com anomalias craniofaciais nem sempre é simples, pois algumas de suas características estruturais inerentes podem ter grande influência sobre a resposta ao tratamento, com ampla variabilidade nos resultados em função das alterações apresentadas.

Além do aspecto anatômico, a condição neuropsicológica do indivíduo também deve ser considerada, pois algumas anomalias craniofaciais são acompanhadas por atraso global do desenvolvimento. Nestes casos, a atuação do odontopediatra deve ser baseada em paciência e persistência, possibilitando intervenção adequada e oportuna, obtendo a máxima colaboração possível por parte do paciente. O aspecto físico incomum leva muitos profissionais ao preconceito de que pacientes com malformações craniofaciais apresentam déficits cognitivos, o que nem sempre ocorre, podendo prejudicar de forma contundente o interesse do paciente pelo tratamento. Neste aspecto, o bom senso do profissional é de fundamental importância.

As necessidades bucais de pacientes com anomalias craniofaciais são variadas, e quadros sindrômicos devem ser estudados e conhecidos para identificação de aspectos físicos, funcionais ou psicológicos característicos que possam influenciar a resposta do paciente ao plano de tratamento estabelecido.

O conhecimento das condições bucais de pacientes com cranioossinostoses múltiplas sindrômicas, incluindo as síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer e Saethre-Chotzen, e de pacientes com síndrome de Treacher Collins é relevante para a determinação de um protocolo de conduta terapêutica odontológica para estes pacientes, com ênfase na prevenção, contribuindo para sua integração em uma abordagem de tratamento multidisciplinar.

2. Revisão de literatura

2. Revisão de literatura.

2.1. Craniossinostoses múltiplas.

A craniossinostose, ou cranioestenose, é o fechamento prematuro das suturas do crânio. Ao nascimento, os ossos do crânio são separados uns dos outros, mas firmemente conectados entre si por traves fibrosas denominadas suturas. Nas margens das suturas há intensa atividade metabólica de formação óssea, responsável em grande parte pelo crescimento do crânio. Este ocorre na razão direta do crescimento do cérebro e é muito acentuado nos dois primeiros anos de vida. O fechamento precoce de uma ou várias suturas do crânio implica em redução de sua atividade de síntese óssea, ocasionando deformidades craniofaciais (Cranioestenose, 2002).

As deformidades cranianas são previsíveis nas craniossinostoses de uma única sutura, podendo-se conhecer a sutura envolvida pela análise do formato do crânio. Algumas denominações desta forma estão ligadas ao envolvimento de determinadas suturas cranianas (Cranioestenose, 2002):

- *escafocefalia*: sutura sagital, entre os ossos parietais;
- *trigonocefalia*: sutura metópica, entre os ossos frontais fetais;
- *plagiocefalia anterior*: sutura coronal, entre o osso frontal e os parietais, unilateralmente;
- *braquicefalia*: sutura coronal bilateralmente;
- *plagiocefalia posterior*: sutura lambdóide, entre o osso occipital e os parietais, unilateralmente.

De acordo com o número de suturas afetadas, as craniossinostoses podem ser classificadas em simples e múltiplas; de acordo

com a causa, em primárias ou de causa desconhecida e secundárias ou de causa conhecida; e de acordo com a associação com outras malformações, em não síndrômicas e síndrômicas, não sendo estas classificações mutuamente excludentes. As formas de craniossinostoses mais comuns são as simples, primárias e não síndrômicas. Quanto às síndromes associadas às craniossinostoses, as mais freqüentes são as de Apert e de Crouzon, geralmente hereditárias. Com raras exceções, o diagnóstico das craniossinostoses é estabelecido ao nascimento, podendo ser realizado pelo exame do formato do crânio e comprovado por radiografia, tomografia computadorizada ou ressonância nuclear magnética. Além de causarem deformidades do crânio, as craniossinostoses podem levar a problemas neurológicos devido ao efeito restritivo ao crescimento cerebral se não tratadas em momento oportuno, principalmente nas craniossinostoses múltiplas e nas formas síndrômicas (Cranioestenose, 2002).

O tratamento das craniossinostoses é essencialmente cirúrgico e sua correção visa o aspecto estético e a prevenção de eventuais alterações neurológicas, devendo ser realizada geralmente antes dos 6 meses de idade (Mustafa et al. 2001).

As craniossinostoses múltiplas síndrômicas, como as síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer e Saethre-Chotzen, são heranças autossômicas dominantes atribuídas a mutações no gene FGFR2 do locus 10q26 (Zanini 2000b). As características de cada síndrome são descritas separadamente a seguir.

2.1.1. Síndrome de Apert.

A primeira descrição da síndrome de Apert, ou acrocefalossindactilia, foi atribuída a Apert em 1906, mas já havia sido descrita anteriormente por Wheaton em 1894 (citado por Gorlin et al. 1990b). Sua etiologia parece ser influenciada pelo aumento na idade paterna (Blank 1960, Gorlin et al. 1990b, Tolarova et al. 1997), com um aumento de dez vezes no risco da terceira para a sexta década da idade paterna (Lenz 1970 citado por Jones et al. 1975).

A determinação da prevalência da síndrome de Apert é dificultada pela alta taxa de morte fetal não registrada, levando a subestimativa da prevalência ao nascimento, e por diagnósticos genéticos equivocados, podendo haver confusão com outras síndromes como as de Pfeiffer e Carpenter (Cohen Junior et al. 1992). Pode ser diagnosticada no exame pré-natal por exame ultrassonográfico ou reação em cadeia da polimerase (Chang et al. 1998).

São relatadas prevalências de 1:65000 a 1:160000 nascimentos; devido à alta mortalidade no período neonatal, especialmente quando a craniossinostose não é tratada em tempo adequado, a prevalência na população em geral é então reduzida para aproximadamente 1:2000000 (Gorlin et al. 1990b, McKusick 2000, Zanini 2000a). Investigações criteriosas (Cohen Junior et al. 1992, Cohen e Kreiborg 1992) indicam uma prevalência de 15,5:1000000 nascimentos, representando 4,5% dos casos de craniossinostose, sendo mais prevalente em indivíduos de descendência asiática, seguidos por caucasianos e indivíduos de descendência hispânica (Tolarova et al. 1997), sem preferência aparente por gênero.

A maior parte dos casos são esporádicos e representam novas mutações. Apesar da herança autossômica dominante, a recorrência é baixa, provavelmente devido ao baixo índice de reprodução destes pacientes (Salinas 1982, Tolarova et al. 1997).

Esta síndrome caracteriza-se por craniossinostose da suturas coronais, apresentando alterações das cartilagens da base anterior do crânio no início da vida intra-uterina, com alterações compensatórias do desenvolvimento do crânio no início da vida pós-natal (Gorlin et al. 1990b, McKusick 2000, Zanini 2000a).

A inteligência comumente é normal, podendo haver retardo mental caso haja aumento da pressão intracraniana pela não intervenção sobre a craniossinostose no momento adequado (Patton et al. 1988, Perosa 2000). Fernandes (2002) investigou o quociente de inteligência (QI) de pacientes com síndrome de Apert, encontrando relação apenas entre o QI e o nível sócio-econômico da família, não observando interferência da época da cirurgia. Pacientes com inteligência normal exercem uma profissão, sendo financeiramente independentes e capazes de digitar quando a sindactilia é cirurgicamente corrigida com sucesso (Patton et al. 1988).

A face é típica com fronte ampla e alta, hipertelorbitismo, órbitas rasas, proptose e fendas palpebrais oblíquas. A ponte nasal é baixa, podendo haver estenose ou atresia de coanas. O palato é estreito, com possibilidade de fissura palatina e úvula bifida, apesar de esta fissura poder representar um diagnóstico equivocado devido à presença da ampla hiperplasia da mucosa palatina (Solomon et al. 1973, Gorlin et al. 1990b, McKusick 2000, Zanini 2000a).

O paciente com esta síndrome pode apresentar alterações cardiovasculares, genitourinárias com hidronefrose, criptorquidia e atresia vaginal, além de alterações abdominais como atresia esofágica e ânus ectópico. Diferencia-se das demais síndromes de craniossinostoses múltiplas pela presença de sindactilia simétrica severa de mãos e pés, de tecido mole ou tecidos mole e duro, que geralmente afeta o segundo, terceiro e quarto dígitos, com uma única unha.

2.1.2. Síndrome de Crouzon.

A síndrome de Crouzon, ou disostose craniofacial, é uma alteração autossômica dominante atribuída a mutações no gene FGFR2 do locus 10q26. Sua ocorrência familiar foi observada por Crouzon em 1912 (citado por Gorlin et al. 1990b), que descreveu a síndrome. Representa cerca de 4,8% dos casos de craniossinostoses, com prevalência estimada de 16,5:1000000 nascimentos. Sua ocorrência é influenciada pelo aumento na idade paterna (Jones et al. 1975).

Caracteriza-se por craniossinostose das suturas coronal, sagital e lambdóide com braquicefalia e bossa frontal. A anormalidade primária nesta síndrome parece ser a fusão das suturas ósseas e sincondroses no final da vida fetal ou início da infância (Gorlin et al. 1990b, McKusick 1996, Zanini 2000a). Pode haver retardo mental ocasional, possivelmente associado ao aumento da pressão intracraniana (Perosa 2000).

Outras características da síndrome incluem hipoplasia maxilar, órbitas rasas, proptose ocular severa e atrofia óptica, com possibilidade de conjuntivite por exposição e deficiência visual, apresentando também nariz em

bico. Pode ser acompanhada por perda auditiva condutiva. É semelhante à síndrome de Apert, também com presença de hiperplasia da mucosa palatina, entretanto sem alterações de extremidades. Pode ocorrer calcificação do ligamento estilo-hioídeo.

2.1.3. Síndrome de Pfeiffer.

Esta síndrome, de herança autossômica dominante, é causada por mutações no gene FGFR2 do locus 10q26, mas há um subgrupo da síndrome de Pfeiffer de fenótipo idêntico causado por mutação do gene FGFR1 na região cromossômica 8p11.2-p11.1 (McKusick 1998). Foi descrita por Pfeiffer em 1964 (citado por Gorlin et al. 1990b), que relatou 8 casos em 3 gerações. Caracteriza-se por turribrachicefalia e craniossinostose coronal (com ou sem craniossinostose sagital), podendo ser acompanhada por crânio em trevo. A inteligência é geralmente normal, mas há casos isolados de retardo mental (Gorlin et al. 1990b, McKusick 1998).

As manifestações fenotípicas incluem hipertelorbitismo, órbitas rasas e fendas palpebrais oblíquas, podendo haver atresia ou estenose de coanas e laringotraqueomalácia. Diferencia-se da síndrome de Apert pelo alargamento dos polegares e dedos maiores dos pés, com sindactilia ausente ou parcial (Gorlin et al. 1990b, McKusick 1998, Zanini 2000a).

2.1.4. Síndrome de Saethre-Chotzen.

A síndrome de Saethre-Chotzen, de herança autossômica dominante, além do locus 10q26 também apresenta envolvimento do locus 7p21, e foi descrita em uma família por Saethre (1931) e em outra por Chotzen

(1932) (citado por Gorlin et al. 1990b). A variabilidade fenotípica é notável, podendo ocorrer em associação com anomalias das pálpebras, ou fenótipo semelhante com mutação no gene FGFR3. A penetrância é alta e a expressividade variável. Poucos pacientes apresentam comprometimento mental (Gorlin et al. 1990b, McKusick 2002a).

É caracterizada por um padrão de malformações amplo e variável que inclui craniossinostose das suturas coronal, lambdóide e/ou metópica, plagiocefalia, braquicefalia, linha de implantação capilar baixa, assimetria facial, braquidactilia, sindactilia parcial de tecido mole (especialmente do segundo e terceiro dígitos), clinodactilia do quinto dígito e anomalias esqueléticas. Pode haver microtia e deficiência auditiva, além de ptose palpebral, órbitas rasas, hipertelorbitismo, estrabismo e anomalias do ducto lacrimal. O nariz é longo e fino e pode haver desvio do septo nasal, também podendo haver defeitos cardíacos congênitos.

2.1.5. Características bucais nas craniossinostoses múltiplas sindrômicas.

A hipoplasia maxilar observada em pacientes com síndrome de Apert e Crouzon leva à compressão do arco dentário, que assume forma de V, causando posicionamento irregular dos dentes e espessamento acentuado do processo alveolar. Este processo é responsável por parte da morfologia típica do palato destes pacientes, associada à hiperplasia da mucosa palatina presente na infância e crescente com a idade. Esta é formada por tecido mole e constituída principalmente por depósitos de mucopolissacarídeos (MPS) ácidos, não encontrados em biópsias de outras estruturas dos mesmos

pacientes, como pele ou órgãos; estes depósitos de MPS são raros em outras alterações palatinas não relacionadas às craniossinostoses múltiplas sindrômicas (Solomon et al. 1973). Ferraro (1991) relatou que as proeminências palatinas laterais podem causar impacção alimentar no sulco central no palato.

Entre as características bucais da síndrome de Apert, destacam-se o palato alto e deformado (Salinas 1982, Ferraro 1991), dificuldades de irrupção dentária, atraso irruptivo mais acentuado em pacientes mais velhos (Kaloust et al. 1997), irrupção ectópica (Kreiborg e Cohen Junior 1992, Rynearson 2000), hipertrofia gengival (que também pode dificultar a irrupção), agenesias múltiplas (Ferraro 1991, Kreiborg e Cohen Junior 1992, Schudy 1986), incisivos em forma de pá (Kreiborg e Cohen Junior 1992) e macroglossia aparente (Sonnenberg 1977). Há espessamento do rebordo para acomodar dentes impactados e severamente apinhados (Ferraro 1991, Sonnenberg et al. 1977).

Ainda sobre a síndrome de Apert, do ponto de vista ortodôntico, há má oclusão de classe III, hipoplasia da maxila nos três planos do espaço com palato ogival, prognatismo mandibular relativo por alterações posicionais com rotação posterior da mandíbula, vestibularização dos incisivos superiores e lingualização dos incisivos inferiores, mordida aberta anterior e mordida cruzada posterior, sobressaliência e sobremordida negativos e apinhamento dentário em ambos os arcos (Ferraro 1991, Kreiborg e Cohen Junior 1992, Kreiborg et al. 1999, Paravatty et al. 1999, Rynearson 2000, Sidhu 1989, Sonnenberg et al. 1977).

Com relação ao estado de saúde bucal dos pacientes com síndrome de Apert, é relatada alta prevalência de cárie com perda precoce de elementos dentários e dificuldade no controle de higiene bucal devido à malformação das mãos (Paravatty et al. 1999).

Os aspectos bucais característicos da síndrome de Crouzon incluem redução do comprimento maxilar, rotação anti-horária da maxila, deficiência de crescimento vertical e horizontal do terço médio da face, prognatismo mandibular por alterações posicionais com crescimento mandibular normal, má oclusão de classe III, mordida aberta anterior, e alguns relatos de boa relação intra-arcos (Pilger 1974, Turvey et al. 1979, Costaras-Volarich e Pruzansky 1984, Carincini et al. 1994).

A comparação entre a síndrome de Apert e Crouzon revela presença de corpo e ramo mandibular menores e ângulo goníaco maior para a síndrome de Crouzon (Costaras-Volarich e Pruzansky 1984). Na síndrome de Apert é mais comum e mais severa a ocorrência de palato ogival, mordida aberta anterior, desvio de linha média, apinhamento no arco superior e encurtamento da face em relação à síndrome de Crouzon (Cohen Junior e Kreiborg 1996, Kreiborg e Cohen Junior 1992). Kreiborg e Cohen Junior (1998) observaram deficiência maxilar mais severa, relação de incisivos inadequada e retrusão do perfil mole na síndrome de Apert, mais acentuadas na infância, tornando-se as síndromes progressivamente mais semelhantes com a idade. Foi relatada ocorrência de maior retrognatismo maxilar e prognatismo mandibular relativo na síndrome de Crouzon (Cohen Junior e Kreiborg 1996), e Kreiborg e Cohen (1998) afirmaram que as diferenças entre as duas síndromes são mais acentuadas na infância. Um estudo radiográfico demonstrou que

pacientes com síndrome de Apert e Crouzon não podem ser diferenciados somente pela análise da forma do crânio (Kreiborg e Pruzansky 1971 citado por Peterson e Pruzansky 1974).

O'Donnell (1985) salientou a necessidade de intervenção precoce em pacientes com síndrome de Crouzon, principalmente do ponto de vista estético, visando aumentar o interesse do paciente em si próprio. Antigamente acreditava-se que estes pacientes apresentassem retardo mental, o que foi demonstrado não ser verdadeiro, com possibilidade de o retardo aparente ser mais social que mental; relata-se que a aparência destes indivíduos os torna em muitos casos socialmente inaceitáveis e os impede de ter interação social normal (Turvey et al. 1979).

Na síndrome de Pfeiffer observa-se hipoplasia maxilar e prognatismo mandibular, além de palato ogival e apinhamento dentário (McKusick 1998). Em 1993, Alvarez et al. descreveram o caso de uma recém-nascida melanoderma com síndrome de Pfeiffer que apresentava 3 incisivos inferiores natais extraídos aos 4 dias, e 2 molares superiores natais extraídos aos 10 dias de idade. Os dentes foram removidos por serem imaturos, não apresentarem raiz e serem extremamente móveis. A presença de inúmeras outras anomalias levou a paciente a óbito aos 14 meses por insuficiência respiratória.

Com relação à síndrome de Saethre-Chotzen, pode ocorrer hipoplasia maxilar com palato estreito e fissura palatina (McKusick 2002a) e há relato de má oclusão de classe III, dentes com coroas largas e raízes finas e longas e cálculos pulpares múltiplos (Goho 1998).

Alterações no tamanho da maxila e mandíbula reduzem o espaço para a língua e alteram o equilíbrio estomatognático. A hipoplasia maxilar encontrada nas craniossinostoses múltiplas (Figura 1) pode ser acompanhada por obstrução nasal e/ou estenose de coanas, levando a respiração bucal pelo aumento na resistência nasal (Nargozian, 2004).

Figura 1. Hipoplasia maxilar observada nas craniossinostoses múltiplas
sindrômicas.

O único estudo na literatura envolvendo investigação das condições de saúde bucal destes pacientes foi realizado por Mustafa et al. (2001). Foram examinadas 57 crianças com craniossinostose, sendo 11 Apert, 21 Crouzon, 5 Pfeiffer, 3 Saethre-Chotzen e 17 não sindrômicas, de 3 a 16 anos de idade, comparativamente a um grupo controle pareado para sexo, idade e etnia, por meio dos índices ceo, CPOS, CPOD, quantidade de placa bacteriana, gengivite e defeitos de esmalte, e avaliação microbiológica. Os resultados demonstraram maior frequência de crianças sem cárie no grupo de estudo, com maior índice ceo para o grupo controle, que os autores atribuíram ao fato de as crianças no grupo de estudo freqüentarem uma clínica multidisciplinar desde cedo. As crianças com craniossinostoses apresentaram

maior quantidade de placa, associada pelos autores à dificuldade de higienização pela presença de apinhamento, levando-os a salientar a importância de realização de profilaxia profissional periódica. O grupo de estudo apresentou maior frequência de gengivite nos dentes permanentes. Ambos os grupos apresentaram resultados semelhantes com relação aos defeitos de esmalte e à avaliação microbiológica.

2.2. Síndrome de Treacher Collins.

A síndrome de Treacher Collins, também denominada disostose mandibulofacial ou síndrome de Franceschetti, é uma desordem do desenvolvimento craniofacial autossômica dominante relacionada à região cromossômica 5q32-q33.1, com aspecto facial peculiar, e apresenta heterogeneidade clínica e genética (Zanini 2000b); entretanto, há descrições de variantes dominante e recessiva da síndrome (McKusick 1986, Richieri-Costa 1993, Rasmussen 2000).

Sua ocorrência é influenciada pelo aumento na idade paterna (Jones et al. 1975). Pode ser detectada no período pré-natal por exame ultrassonográfico, pelo qual é possível visualizar a micrognatia e microtia; entretanto, formas leves podem passar despercebidas (Crane e Beaver 1986). A prevalência da anomalia é de 1:50000 nascidos vivos e estima-se que 40% dos casos tenham história familiar, sendo os 60% restantes classificados como novas mutações (Zanini 2000b). As alterações são bilaterais e simétricas; entretanto, estudos em animais sugeriram a possibilidade de ocorrência unilateral na presença de subdose de um fator ambiental (Wilkinson e Poswillo 1991).

Caracteriza-se por malformações auriculares de aspectos diversos com possível perda auditiva condutiva; fendas palpebrais oblíquas, coloboma da pálpebra superior e ausência parcial dos cílios inferiores; macrostomia e fissura palatina ou labiopalatina; e hipoplasia de mandíbula e complexos zigomáticos. O comprometimento da região zigomática pode ser compreendido como uma combinação das fissuras números 6, 7 e 8 de Tessier.

Há mordida aberta anterior e biprotrusão maxilar, e o espaço retrofaríngeo limitado pode prejudicar os dentes e a oclusão (Gorlin et al. 1990a, Zanini 2000b, McKusick 2002b). A redução do tamanho bucal, insuficiência velofaríngea e alterações da ATM levam a problemas respiratórios, que podem ser agravados pela palatoplastia (Nargozian 2004).

2.2.1. Características bucais na síndrome de Treacher Collins.

Há relatos de dentes supranumerários impactados na região anterior superior, hipoplasia e alterações no posicionamento dos incisivos centrais superiores (Anil et al. 1995), micrognatia (Opitz 1978, Anil et al. 1995, Rune et al. 1999), displasia de articulação temporomandibular (ATM), limitação de abertura bucal, desvio da linha média, falta de oclusão do lado direito, sobremordida profunda, má oclusão de classe II (Opitz 1978) ou III (Anil et al. 1995), rotação e retrognatismo mandibular, rotação horária da maxila, prognatismo ou retrognatismo maxilar com relação à base do crânio e mordida aberta anterior (Goldberg et al. 1981).

Estudos demonstram pouca alteração na morfologia esquelética e crescimento, com muita alteração no posicionamento da maxila e mandíbula e

tendência de preservação dos caracteres faciais síndrômicos ao longo dos anos (Rune et al. 1999).

O tratamento odontológico de pacientes com síndrome de Treacher Collins pode ser complexo devido à ansiedade da criança, provavelmente secundária à deficiência auditiva, associada à micrognatia, que predispõe a dificuldade respiratória. Nestes casos, pode ser necessário tratamento odontológico sob anestesia geral, que apesar da dificuldade de intubação (Moore e Mayer 1969) é mais seguro que a intervenção ambulatorial ou sob sedação. Estas dificuldades salientam a necessidade de enfatizar a importância da higiene bucal para os pais destes pacientes (Shapira et al. 1996). Moore e Mayer (1969) relataram, ainda, que pacientes usuários de aparelhos auditivos devem removê-los antes do tratamento ambulatorial, para evitar amplificação do ruído da turbina.

3. Objetivos

3. Objetivos.

Foram objetivos deste estudo, em pacientes com craniossinostoses múltiplas sindrômicas (síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer e Saethre-Chotzen) e síndrome de Treacher Collins:

- observar a presença de anomalias associadas na cavidade bucal;
- investigar anomalias dentárias presentes ou passadas e alterações de tecido mole;
- determinar os índices PHP, de placa visível, ceo, CPOD e gengival;
- observar a eficácia do controle de higiene bucal realizado por estes indivíduos;
- para o grupo de craniossinostoses múltiplas, comparar os resultados entre pacientes com e sem sindactilia;
- propor um protocolo de acompanhamento odontológico para esses pacientes.

4. Material e métodos

4. Material e métodos.

4.1. Seleção da amostra.

Em concordância com a Resolução n. 196 de 10 de outubro de 1996 do Conselho Nacional de Saúde, o presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo (HRAC-USP) antes de seu início (Anexo 1), e todos os responsáveis pelos pacientes incluídos na amostra foram instruídos quanto aos objetivos do estudo e assinaram o Termo de consentimento livre e esclarecido antes da realização do exame (Anexo 2). Além disso, os responsáveis pelos pacientes que consentiram com a utilização de suas imagens para fins didáticos e científicos assinaram uma autorização (Anexo 3).

Inicialmente, uma profissional do Setor de Genética Clínica do HRAC-USP foi consultada para obtenção de informação sobre as síndromes mais freqüentes no Hospital e a forma mais adequada de consulta à Central de Processamento de Dados (CPD) da instituição para localização dos pacientes com as síndromes de interesse ao estudo. Foram então selecionadas as craniossinostoses múltiplas sindrômicas incluindo as síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer e Saethre-Chotzen, e as disostoses mandibulofaciais incluindo as de Nager e Treacher Collins, que apresentavam maior número de pacientes cadastrados no HRAC-USP. Posteriormente, a síndrome de Nager foi excluída do grupo de estudo, pois apenas um paciente preenchia os critérios de inclusão, que entretanto apresentava quadro clínico distinto daqueles com síndrome de Treacher Collins.

Foi então solicitada ao CPD uma relação de pacientes cadastrados no banco de dados da Genética com qualquer das seguintes descrições:

- síndrome de Apert, síndrome de Crouzon, síndrome de Pfeiffer, síndrome de Saethre-Chotzen; ou turricefalia, braquicefalia, turribraquicefalia e plagiocefalia, sinais que podem estar presentes em pacientes com as referidas síndromes;
- síndrome de Treacher Collins, síndrome de Franceschetti, disostose mandibulofacial, que são sinônimos.

Esta busca gerou uma relação de 221 pacientes. Destes, 105 não apresentavam as síndromes de interesse; dos 116 passíveis de inclusão, 37 apresentavam síndrome de Treacher Collins, 45 de Apert, 17 de Crouzon, 11 de Pfeiffer e 6 síndrome de Saethre-Chotzen.

Vários critérios de exclusão foram estabelecidos para tornar a amostra o mais homogênea possível. O primeiro foi a faixa etária, inicialmente estabelecida em acima de cinco anos de idade e posteriormente alterada para cinco a quinze anos, pois a listagem final de pacientes passíveis de inclusão demonstrou que poucos pacientes tinham mais de dezesseis anos e, além de não contribuírem com o valor estatístico do estudo, tornariam a amostra muito heterogênea.

A análise de prontuário revelou que alguns pacientes haviam ido a óbito, alguns recebido alta do HRAC-USP e outros abandonado o tratamento, não possibilitando retorno para o exame. Foram excluídos pacientes submetidos a qualquer tratamento ortodôntico/ortognático prévio, pois a

presença de acessórios ortodônticos representaria um fator de risco adicional ao acúmulo de placa não inerente às síndromes; indivíduos submetidos a programa de extração seriada também não foram incluídos, pois a mesma eliminaria o apinhamento dentário (Figura 2), característico de diversas síndromes, e desta forma poderia induzir uma redução da quantidade de placa não relacionada à síndrome ou a variabilidade individual. Pacientes com retardo do desenvolvimento neuropsicomotor (RDNPM) não foram incluídos, pois não seriam capazes de realizar a escovação dentária sozinhos, assim como os pacientes não colaboradores, que impossibilitariam a realização sem intercorrências do exame clínico da pesquisa, que durava cerca de uma hora a uma hora e meia.

Figura 2. Apinhamento dentário observado nas craniossinostoses múltiplas
sindrômicas.

A Figura 3 resume o número total de pacientes cadastrados no HRAC-USP, os motivos para exclusão e o total de indivíduos incluídos na amostra para cada síndrome.

Figura 3. Número total de pacientes cadastrados, motivos para exclusão e total de pacientes incluídos na amostra para cada síndrome.

Síndromes (total de pacientes cadastrados) Motivos para exclusão	Craniossinostoses múltiplas sindrômicas				<i>Treacher Collins</i> (37)
	<i>Apert</i> (45)	<i>Crouzon</i> (17)	<i>Pfeiffer</i> (11)	<i>Saethre-Chotzen</i> (6)	
Idade	10	3	1	2	8
Tratamento ortodôntico/ortognático prévio	8	4	1	-	8
Óbito	6	-	3	-	1
Alta do hospital	2	1	1	-	-
Alta a pedido	2	1	-	-	1
Abandono de tratamento	3	2	-	-	1
RDNPM	1	-	-	1	1
Falta de colaboração	-	1	-	-	2
Falta de diagnóstico genético definitivo	-	-	1	1	
Faltas consecutivas nos retornos programados	3	-	2	-	-
Total de pacientes incluídos no estudo	10	5	2	2	15
	19				

4.2. Procedimentos.

Todas as avaliações foram realizadas pela mesma examinadora, e as informações colhidas foram anotadas em ficha padronizada (Anexo 4). Além das informações do estudo, a ficha incluiu campos para anotação da idade, região de origem, gênero, raça e classificação sócio-econômica, esta última obtida do prontuário dos pacientes, que segue a proposta por Graciano et al. (1996).

Anomalias dentárias e dentes clínica e radiograficamente presentes foram observados por meio de radiografias panorâmicas, solicitadas quando a colaboração do paciente permitia, bem como exame clínico em cadeira odontológica, utilizando espelho bucal plano e iluminação artificial,

além de entrevista com os pais sobre a ocorrência pregressa de extrações dentárias, dentes natais ou neonatais e alterações de tecidos moles. As anomalias foram classificadas em hiperplasiantes, hipoplasiantes ou heterotópicas, conforme descrito por Álvares e Tavano (1990), e também em anomalias de número, forma e posição. O diagnóstico de anomalias dentárias foi confrontado com anotações no prontuário (no caso de anomalias passadas, como dentes natais ou neonatais) e por discussão com a equipe do Setor de Radiologia do HRAC-USP em caso de dúvida no exame das radiografias panorâmicas.

O índice de cárie foi avaliado por meio dos índices ceo e CPOD, de acordo com os critérios diagnósticos estabelecidos pela Organização Mundial da Saúde (1999) com sonda IPC, modificando-se o procedimento pelo exame em cadeira odontológica na posição deitada sob iluminação artificial e secagem com jato de ar para permitir melhor visualização. O índice de placa foi avaliado por meio do índice de placa visível (IPV) sugerido por Alaluusua e Malmivirta (1994), e do índice PHP, preconizado por Podshadley e Haley (1968), utilizando como evidenciador de placa bacteriana o verde de malaquita. Não foi utilizada fucsina para evitar manchamento dos tecidos moles com coloração avermelhada, que poderia induzir alterações no índice gengival observado posteriormente. O índice gengival foi obtido de acordo com o método de Löe (1967).

Devido à possibilidade de respiração bucal em ambos os grupos de síndromes, foi investigado o tipo de respiração (bucal, nasal ou mista), por meio de questionamento aos responsáveis, que foi correlacionado ao índice gengival para verificação de sua influência sobre a saúde periodontal.

A avaliação do índice PHP nos pacientes foi realizada em dois momentos consecutivos: T1, antes e T2, após a realização de escovação dentária não supervisionada, com o objetivo de determinar a eficácia do controle de placa realizado pelos próprios pacientes. Todos utilizaram o mesmo tipo de escova de dentes e dentifrício, fornecidos em kits de prevenção¹ doados para o presente estudo.

Para o grupo de pacientes com craniossinostoses múltiplas, foi comparada também a eficácia da escovação entre pacientes com e sem sindactilia severa, a fim de determinar se esta afeta a escovação dentária, uma vez que pode dificultar a preensão ou manipulação da escova. Foram considerados pacientes com sindactilia severa todos aqueles com síndrome de Apert, à exceção de um caso que apresentava sindactilia de tecido mole submetida a correção cirúrgica. No grupo sem sindactilia foram incluídos os casos de síndrome de Crouzon, que não apresentam alterações de extremidades, e síndromes de Pfeiffer e Saethre-Chotzen, que apresentam alterações de extremidades brandas.

Após a realização do exame, os pacientes receberam profilaxia profissional e orientações de higiene bucal, além de informação sobre suas condições de saúde bucal. Pacientes com necessidades restauradoras foram agendados para tratamento no HRAC-USP ou encaminhados para tratamento em suas cidades de origem, conforme opção da família.

¹ Colgate Palmolive

4.3. Calibração.

Concomitantemente à seleção da amostra e solicitação de agendamento dos pacientes na Clínica de Odontopediatria, coincidente com retornos para outros setores, foram realizados procedimentos de calibração para avaliação da concordância intraexaminador quanto aos índices utilizados no estudo.

Para os índices ceo e CPOD, foram examinados 10 pacientes em atendimento odontológico na Clínica de Odontopediatria do HRAC-USP. Somente pacientes presentes à clínica para atendimento odontológico intensivo durante uma semana foram incluídos no procedimento de calibração, pois pacientes em rotina ambulatorial geralmente têm apenas um horário de atendimento na clínica. A primeira avaliação foi realizada após uma sessão de tratamento odontológico e a segunda antes da sessão seguinte, para que não houvesse alterações no índice entre um exame e outro. Apesar de a condição ideal prever um intervalo de no mínimo 24 horas entre a primeira e segunda avaliações, isto não foi possível devido à natureza do índice de cárie, mutável após uma sessão de tratamento odontológico, e do sistema de atendimento realizado na instituição. Os dez pacientes apresentavam, no total, 214 dentes, que foram considerados individualmente para cálculo do coeficiente de concordância de kappa, revelando uma concordância de 0,88 ($p=0,04$), considerada quase perfeita pelo critério de Landis e Koch (1977).

Com relação ao índice PHP, não seria possível a realização de dois exames separados em um mesmo paciente por se tratar de um índice altamente variável em função de refeições ou escovações dentárias realizadas. Por isto, foram obtidas fotografias digitais (Figura 4) de 33 superfícies dentárias

coradas com evidenciador de placa bacteriana verde de malaquita, e a primeira e segunda avaliações foram realizadas por observação na tela do computador com um intervalo de 48 horas entre as mesmas. Na primeira avaliação foi obtida uma concordância de 0,77 ($p=0,11$), considerada substancial pelo critério de Landis e Koch (1977), mas não satisfatória para a examinadora. Por isso, foi realizada nova leitura das diretrizes para aplicação do índice e o procedimento de avaliação foi repetido da mesma forma após duas semanas, gerando uma concordância de 0,81 ($p=0,11$).

Figura 4. Exemplos de fotografias digitais utilizadas para calibração do índice PHP.

Não foi realizado procedimento de calibração para o índice de placa visível, por ser um índice extremamente variável como o PHP e não permitir avaliação por meio de fotografias. Entretanto, a definição de placa visível presente ou ausente é bastante clara e não deixa espaço para dúvidas. Com relação ao índice gengival, também muito variável e não passível de avaliação fotográfica, foi realizado treinamento com uma profissional experiente na sua utilização.

4.4. Análise estatística.

As variáveis quantitativas foram avaliadas por estatística descritiva (média, mediana, desvio padrão, variância) e as qualitativas expressas em porcentagens.

O teste de Mann-Whitney foi utilizado para investigar a relação entre ceo/CPOD e IPV, índice gengival total e IPV, índice gengival total e tipo de respiração, e índice gengival por região (anterior/posterior) e tipo de respiração, além da relação entre a subtração do PHP em T1 e T2 e a presença de sindactilia severa. O teste de Spearman foi aplicado para análise da relação entre ceo/CPOD e PHP em T1 e índice gengival total e PHP em T1. A significância estatística da redução do PHP foi avaliada pelo teste de Wilcoxon, assim como a diferença no índice gengival entre as regiões bucais (anterior/posterior). O teste de Friedman foi utilizado para verificação da diferença no índice gengival entre as faces dentárias.

5. Resultados

5. Resultados.

5.1 Craniossinostoses múltiplas.

5.1.1. Caracterização da amostra.

A idade média desta amostra foi de $9a \pm 2a8m$ ($5a1m - 14a2m$), sendo $10a \pm 2a5m$ para o grupo com sindactilia e $8a2m \pm 2a9m$ para o sem sindactilia. Todos os indivíduos eram de etnia branca; 52,6% eram do gênero masculino e 47,4% do gênero feminino.

Nove pacientes (47,4%) apresentavam sindactilia severa.

A caracterização dos pacientes é apresentada nas Figuras 5 a 8.

Figura 5. Distribuição da amostra quanto à região de origem

Figura 6. Distribuição da amostra quanto à classificação sócio-econômica

Figura 7. Distribuição da amostra quanto às síndromes de craniossinostoses múltiplas

Figura 8. Responsável pela escovação em casa

Oito pacientes (42,1%) apresentavam necessidade restauradora.

Foi relatada respiração bucal ou mista para dezessete pacientes (89,5%).

5.1.2. Anomalias dentárias e alterações irruptivas.

Foram encontradas anomalias dentárias em 13 pacientes (68,4%), sendo 3 (23%) com duas anomalias, 5 (38,5%) com três anomalias, dois (15,4%) com cinco anomalias, 1 (7,7%) com seis anomalias, 1 (7,7%) com sete anomalias e 1 (7,7%) com oito anomalias. No total, foram encontradas 52 anomalias dentárias (53,9% no arco inferior e 46,1% no arco superior), sendo 15,4% hiperplasiantes, 71,1% hipoplasiantes e 13,5% heterotópicas; ou 32,7%

de número, 53,8% de forma e 13,5% de posição. As anomalias encontradas foram:

- Hiperplasiantes: 3 projeções de esmalte (Figura 9), 2 cúspides de caninos alongadas (Figura 10), 2 dentes supranumerários e 1 fusão dentária (Figura 11);
- Hipoplasiantes: 19 opacidades de esmalte e 3 hipoplasias de esmalte (Figura 12), 14 agenesias dentárias, 1 microdontia;
- Heterotópicas: 3 posições dentárias ectópicas (Figura 13), 2 impacções dentárias e 1 dente em vestibuloversão.

Figura 9. Projeção de esmalte.

Figura 10. Cúspides de canino alongadas.

Figura 11. Fusão dentária: aspecto clínico e radiográfico.

Figura 12. Hipoplasia e opacidade de esmalte afetando o mesmo elemento dentário.

Figura 13. Posição ectópica dos incisivos centrais superiores permanentes.

Com relação às opacidades, observadas em 36,8% dos pacientes, foi encontrada a seguinte distribuição:

- Quanto ao dente afetado: 36,8% em dentes decíduos (10,5% em caninos e 26,3% em molares) e 63,2% em dentes permanentes (26,3% em incisivos e 36,9% em pré-molares);
- Quanto à face afetada: 68,5% na face vestibular, 21% lingual ou palatina, 5,25% mesial e 5,25% oclusal;
- Quanto à coloração da opacidade: 79% eram branco-creme e 21% amarelo-marrom (Figura 14);
- Quanto ao arco afetado: 52,6% ocorreram no arco superior e 47,4% no arco inferior.

Figura 14. Opacidades de esmalte branco-creme.

Com relação às agenesias, foram observadas 14 de dentes permanentes em 8 pacientes (42,1%), sendo 5 pacientes com uma agenesia, 2 com duas e 1 com cinco agenesias. Em ordem decrescente, os dentes mais afetados foram: caninos superiores (Figura 15) (4 ou 28,6%); segundos pré-molares superiores (3 ou 21,4%); segundos pré-molares inferiores e incisivos

laterais superiores (2 ou 14,3% cada); e segundos molares superiores, incisivos centrais inferiores e caninos inferiores (1 ou 7,1% cada). Não foram investigadas agenesias de dentes decíduos devido à faixa etária da amostra.

Figura 15. Radiografia panorâmica demonstrando agenesia dos incisivos laterais e caninos superiores permanentes.

Foram observados 7 casos de irrupção ectópica de primeiros molares permanentes em 5 pacientes (26,3%), sendo 5 em primeiros molares permanentes superiores esquerdos (71,5%) (Figura 16) e 2 em primeiros molares permanentes superiores direitos (28,5%).

Figura 16. Irrupção ectópica irreversível do primeiro molar permanente superior esquerdo.

5.1.3. Alterações de tecidos moles.

Foram observadas alterações de tecidos moles em 13 pacientes (68,4%), todas representadas pela hiperplasia típica da mucosa palatina observada nas síndromes de Apert e Crouzon (Figuras 17 e 18); esta alteração esteve presente em 9 pacientes (90%) com síndrome de Apert e em 4 (80%) com síndrome de Crouzon. Não foi encontrado nenhum caso de associação das síndromes com fissura palatina.

Figura 17. Hiperplasia da mucosa palatina na síndrome de Apert.

Figura 18. Hiperplasia da mucosa palatina na síndrome de Crouzon.

5.1.4. Índice de placa e escovação dentária.

Os valores encontrados para o PHP para o grupo total e grupos com e sem sindactilia são demonstrados na Tabela 1.

Tabela 1. Valores do PHP para o grupo total e grupos com e sem sindactilia.

	Momento de avaliação	Média ± DP	Variância	Mediana
Grupo total	T1	4 ± 0,66	3-5	4
	T2	3 ± 0,88	1-4	3
Com sindactilia	T1	4 ± 0,88	3-5	4
	T2	3 ± 0,7	2-4	3
Sem sindactilia	T1	4 ± 0,66	3-5	4
	T2	3 ± 1,05	1-4	3

DP = desvio padrão

A redução do índice de placa obtida pela amostra total foi estatisticamente significativa (teste de Wilcoxon, $p=0,0001$).

Não foi observada diferença estatisticamente significativa para o índice PHP entre os grupos com e sem sindactilia (teste de Mann-Whitney, $p=0,50$). A relação entre a redução de placa (diferença entre PHP em T1 e T2) e a presença ou ausência de sindactilia não revelou resultado significativo (teste de Mann-Whitney, $p=0,12$).

Também não houve diferença estatística para o índice PHP entre as regiões anterior e posterior ($4,05 \pm 0,97$ e $3,94 \pm 0,91$, respectivamente; teste de Wilcoxon, $p=0,64$).

O índice de placa visível (IPV) esteve presente em 13 pacientes (68,4%), sendo observado em 7 com sindactilia (77,7%) e 5 sem sindactilia (50%).

5.1.5. Índice de cárie.

No total, 15 pacientes estavam no estágio de dentadura mista e 4 na dentadura permanente; houve 196 dentes decíduos e 217 permanentes irrompidos. O grupo com dentadura mista apresentou em média 13 dentes decíduos e 8 permanentes irrompidos; o grupo com dentadura permanente apresentou, em média, 24 dentes irrompidos.

O índice ceo foi, em média, $3,4 \pm 4,15$ (0-14, mediana 2), e o índice CPOD médio foi $1,21 \pm 2,55$ (0-8, mediana 0). Em pacientes com dentadura mista, o CPOD encontrado foi $0,46 \pm 0,99$ (0-3, mediana 0), enquanto os pacientes com dentadura permanente apresentaram um CPOD médio de $4 \pm 4,61$ (0-8, mediana 4).

A análise estatística quanto aos índices ceo e CPOD e IPV não demonstrou relação significativa (teste de Mann-Whitney, $p=0,55$ e $p=0,26$, respectivamente). Também não houve relação significativa entre os índices ceo e CPOD e PHP (coeficiente de correlação de Spearman 0,09, $p=0,74$; -0,02, $p=0,90$, respectivamente).

Apesar da diferença absoluta nos índices ceo e CPOD para os grupos com e sem sindactilia (Figuras 19 e 20), esta não foi estatisticamente significativa para ambos os índices (teste de Mann-Whitney, $p=0,11$ e $p=0,06$, respectivamente).

Figura 19. Índice ceo para os grupos com e sem sindactilia.

Figura 20. Índice CPOD para os grupos com e sem sindactilia.

5.1.6. Índice gengival.

Os valores encontrados para o IG total e por face dentária e região bucal são demonstrados na Tabela 2.

Tabela 2. Valores do IG total e de acordo com a face dentária e região bucal nas craniossinostoses múltiplas.

		Média $\pm$ DP	Variância	Mediana
IG total		0,84 $\pm$ 0,37	0-1	1
Face	Vestibular	0,68 $\pm$ 0,58	0-2	1
	Lingual ou palatina	0,68 $\pm$ 0,47	0-1	1
	Mesial	0,94 $\pm$ 0,4	0-2	1
	Distal	0,94 $\pm$ 0,4	0-2	1
Região	Anterior	0,94 $\pm$ 0,22	0-1	1
	Posterior	0,68 $\pm$ 0,47	0-1	1

DP = desvio padrão

Houve diferença estatística no IG de acordo com a face, sendo maior para as faces mesial e distal que para vestibular e lingual ou palatina (teste não paramétrico de Friedman, $p=0,02$). Com relação à região, o IG para a região anterior foi mais alto que para a posterior, com significância estatística (teste de Wilcoxon, $p=0,02$).

Foi encontrada diferença estatisticamente significativa para o IG entre os grupos com e sem sindactilia (teste de Mann-Whitney, $p=0,04$), sendo maior para o grupo com sindactilia (Figura 21).

Figura 21. IG para os grupos com e sem sindactilia.

A análise estatística quanto à relação entre IG e IPV não demonstrou significância (teste de Mann-Whitney, $p=0,08$). Também não houve relação significativa entre IG e PHP (coeficiente de correlação de Spearman 0,22, $p=0,36$).

5.2 Síndrome de Treacher Collins.

5.2.1. Caracterização da amostra.

A idade média da amostra foi de $8a4m \pm 2a2m$ (5a – 12a2m). Todos os indivíduos eram de etnia branca, sendo 60% do gênero masculino e 40% do gênero feminino.

A caracterização dos pacientes é apresentada nas Figuras 22 a 24.

Figura 22. Distribuição da amostra quanto à região de origem

Figura 23. Distribuição da amostra quanto à classificação sócio-econômica

Figura 24. Responsável pela escovação em casa

Nove pacientes (60%) apresentavam necessidade restauradora.

Foi relatada respiração bucal ou mista para dez pacientes (66,6%).

Foram observadas malformações associadas em 10 pacientes (66,7%): 7 com fissura de palato, sendo 6 completas e 1 incompleta; 2 com fissura completa de lábio e palato, sendo 1 bilateral (Figura 25) e 1 unilateral (Figura 26); e 1 com macrostomia bilateral (Figura 27).

Figura 25. Fissura bilateral completa de lábio e palato em paciente com síndrome de Treacher Collins.

Figura 26. Fissura unilateral completa de lábio e palato em paciente com síndrome de Treacher Collins.

Figura 27. Macrostomia em paciente com síndrome de Treacher Collins.

5.2.2. Anomalias dentárias e alterações irruptivas.

Foram encontradas anomalias dentárias em 9 pacientes (60% da amostra), sendo 3 (33%) com uma anomalia, 1 (11%) com três anomalias, um (11%) com quatro anomalias, 2 (22%) com sete anomalias e 2 (22%) com oito anomalias. No total foram encontradas 40 anomalias dentárias (52,5% no arco superior e 47,5% no arco inferior), sendo 5% hiperplasiantes, 77,5% hipoplasiantes e 17,5% heterotópicas; ou 32,5% de número, 50% de forma e 17,5% de posição. As anomalias encontradas foram:

- Hiperplasiantes: 1 dente supranumerário e 1 dente em forma de T (Figura 28);
- Hipoplasiantes: 15 opacidades de esmalte (Figuras 29 e 30), 12 agenesias dentárias, 3 microdontias e 1 hipoplasia de esmalte (Figura 31);
- Heterotópicas: 4 giroversões dentárias e 3 posições dentárias ectópicas

Figura 28. Dente em forma de T.

Figura 29. Opacidades de esmalte em ambos os incisivos centrais.

Figura 30. Opacidades de esmalte em ambos os incisivos laterais.

Figura 31. Hipoplasia de esmalte em pré-molar.

Com relação às opacidades de esmalte, observadas em 20% da amostra, foi encontrada a seguinte distribuição:

- Quanto ao dente afetado: 26,7% em dentes decíduos (6,7% em incisivos, 13,3% em caninos e 6,7% em molares) e 73,3% em permanentes (40% em incisivos, 26,6% em pré-molares e 6,7% em molares);
- Quanto à face afetada: 93,3% na face vestibular e 6,7% na lingual ou palatina;
- Quanto à coloração da opacidade: 100% branco-creme;
- Quanto ao arco afetado: 93% no arco superior e 7% no inferior.

Com relação às agenesias, foram observadas 12 em dentes permanentes de 5 pacientes (33,3%), sendo 2 pacientes com uma agenesia, 2 com três agenesias e 1 com quatro agenesias. Em ordem decrescente, os dentes mais afetados foram: segundos pré-molares inferiores (4 ou 44,5%); segundos pré-molares superiores e incisivos laterais superiores (3 ou 33,3% cada); e caninos superiores (2 ou 22,2%) (Figura 32). Não foram investigadas agenesias de dentes decíduos devido à faixa etária da amostra. Todas as agenesias de incisivos laterais superiores estavam relacionadas à presença de fissura completa de lábio e palato, unilateral ou bilateral.

Figura 32. Radiografia panorâmica demonstrando agenesia de canino superior e segundo pré-molar inferior do lado esquerdo.

Foi observada irrupção ectópica de primeiros molares permanentes em 2 pacientes (13,3%), sendo 1 em primeiro molar permanente superior direito (50%) e 1 em primeiro molar permanente inferior esquerdo (50%).

5.2.3. Índice de placa e escovação dentária.

O PHP médio em T1 foi $4,3 \pm 0,48$ (4-5, mediana 4), e em T2 foi $3,26 \pm 0,88$ (2-5, mediana 3).

A redução do índice de placa obtida pela amostra total foi estatisticamente significativa (teste de Wilcoxon, $p=0,0007$).

O índice de placa expresso pelo PHP para as regiões anterior e posterior foi estatisticamente semelhante ($4,53 \pm 0,63$ e $4,46 \pm 0,63$, respectivamente; teste de Wilcoxon, $p=0,80$).

O IPV esteve presente em 8 pacientes (53,3%).

5.2.4. Índice de cárie.

No total, 1 paciente estava no estágio de dentadura decídua e 14 na dentadura mista; houve 154 dentes decíduos e 143 dentes permanentes irrompidos. O indivíduo com dentadura decídua apresentava 20 dentes decíduos irrompidos; o grupo com dentadura mista apresentou, em média, 11 dentes decíduos e 10 permanentes irrompidos.

O índice ceo médio foi $6,06 \pm 3,99$ (0-13, mediana 6), sendo 9 para o indivíduo com dentadura decídua e com média de $5,85 \pm 4,05$ (0-13, mediana 5) para a população com dentadura mista. O índice CPOD médio foi $1,5 \pm 1,82$ (0-6, mediana 1).

A relação entre os índices ceo e CPOD e IPV não foi significativa (teste de Mann-Whitney, $p=0,13$ e $p=0,27$, respectivamente), bem como entre os índices ceo e CPOD e PHP (coeficiente de correlação de Spearman $-0,29$, $p=0,28$; $0,32$, $p=0,25$, respectivamente).

5.2.5. Índice gengival.

A avaliação do IG foi feita para 14 indivíduos da amostra, pois um paciente não colaborou com a realização do exame.

Os valores encontrados para o IG total e por face dentária e região bucal são demonstrados na Tabela 3.

Tabela 3. Valores do IG total e de acordo com a face dentária e região bucal na síndrome de Treacher Collins.

		Média $\pm$ DP	Variância	Mediana
IG total		0,71 $\pm$ 0,46	0-1	1
Face	Vestibular	0,57 $\pm$ 0,51	0-1	1
	Lingual ou palatina	0,71 $\pm$ 0,46	0-1	1
	Mesial	0,85 $\pm$ 0,36	0-1	1
	Distal	0,78 $\pm$ 0,42	0-1	1
Região	Anterior	0,85 $\pm$ 0,36	0-1	1
	Posterior	0,71 $\pm$ 0,46	0-1	1

DP = desvio padrão

Não houve diferença estatística no IG de acordo com a face dentária (teste não paramétrico de Friedman, $p=0,27$) nem com relação à região bucal (teste de Wilcoxon, $p=0,15$).

A análise estatística demonstrou ausência de relação significativa entre IG e IPV (teste de Mann-Whitney, $p=0,12$) ou entre IG e PHP (coeficiente de correlação de Spearman 0,14, $p=0,62$).

Não foi encontrada relação entre o IG total e a respiração bucal ou mista (teste de Mann-Whitney, $p=0,13$), nem entre o IG para as regiões anterior e posterior e a respiração bucal ou mista (teste de Mann-Whitney, $p=0,24$ e $p=0,13$, respectivamente).

6. Discussão

6. Discussão.

6.1 Craniossinostoses múltiplas.

A idade média semelhante para os grupos com e sem sindactilia (10 e 8 anos, respectivamente) permitiu comparações entre estes grupos, considerando o desenvolvimento semelhante nestas faixas etárias. Devido ao pequeno tamanho da amostra, não foram realizadas comparações quanto ao gênero ou classificação sócio-econômica.

A observação de necessidade restauradora em 42,1% dos pacientes, apesar do baixo índice de cárie encontrado, pode indicar a dificuldade de acesso destes pacientes a assistência odontológica regular, possivelmente por razões econômicas ou receio dos profissionais em prestar-lhes atendimento por falta de conhecimento sobre as síndromes.

A alta prevalência de pacientes com diversas anomalias dentárias (68,4%) e a observação de anomalias múltiplas em um mesmo paciente (variando de duas a oito) pode indicar uma possível relação entre as craniossinostoses múltiplas síndrômicas e a ocorrência de alterações dentárias, não descrita na literatura até o momento. A maior frequência de anomalias hipoplasiantes (71,1%) reflete a característica hipoplasiante das síndromes, principalmente as de Apert e Crouzon (Gorlin et al. 1990b, McKusick 1996, McKusick 2000, Zanini 2000a). A maior prevalência de anomalias de forma (53,8%) comparadas às de número (32,7%) e posição (13,5%) sugere que as alterações hipoplasiantes acometem principalmente os tecidos duros da estrutura dentária.

A observação de opacidades de esmalte em 36,8% dos pacientes é mais alta que as prevalências relatadas para grupos sem alterações congênitas, que variam de 1,6% (Li et al. 1995) a 9,3% (Hall 1989), ou para pacientes com fissuras labiopalatinas (27,9%) (Hall 1989), sendo mais baixa que a prevalência de opacidades de esmalte observada em bebês prematuros e pacientes com rubéola congênita (56,5% e 81,8%, respectivamente) (Hall 1989). Em 2001, Mustafa et al. encontraram prevalências semelhantes de opacidade de esmalte em pacientes com e sem craniossinostoses.

A maior frequência de dentes permanentes afetados no presente estudo pode ter sido influenciada pelo maior número de dentes permanentes irrompidos nos pacientes da amostra. Frequências semelhantes foram encontradas quanto à cor da opacidade, dente e arco afetados.

A prevalência de agenesias dentárias encontrada (42,1%) é acentuadamente mais alta que a observada para pacientes sem síndromes, cujos valores variam de 2,7% a 6,9% (Davis 1987, Nordgarden et al. 2002, Silva Meza 2003). A observação de agenesia dentária principalmente dos caninos superiores (28,6%) também foi surpreendente, por serem dentes comumente estáveis na população em geral, na qual representa apenas 1% a 6,2% de todas as agenesias (Davis 1987, Nordgarden et al. 2002). Isto pode indicar uma possível característica da síndrome não descrita na literatura até o momento, mas estudos com maiores casuísticas são necessários a fim de confirmar tais dados. As demais agenesias dentárias, principalmente de segundos pré-molares superiores e inferiores e incisivos laterais superiores, estão de acordo com as agenesias mais frequentemente encontradas na população em geral (Davis 1987, Nordgarden et al. 2002, Silva Meza 2003).

A prevalência de irrupção ectópica do primeiro molar permanente superior (26,3%) foi mais alta que a observada para pacientes sem alterações congênitas, de 0,75% a 4,3% (Bjerklin e Kurol 1981; Chintakanon e Boonpinon 1998) ou com fissura labiopalatina (15,4% a 19,6%) (Bjerklin et al. 1993; Silva Filho et al. 1990), sendo um pouco inferior à encontrada para pacientes com fissura isolada de palato (20,6% a 28,8%) (Bjerklin et al. 1993; Silva Filho et al. 1993). Esta prevalência pode estar relacionada à hipoplasia maxilar acentuada, levando à falta de espaço e conseqüentemente à alteração irruptiva. Não se conhece o motivo da maior freqüência de irrupção ectópica do lado esquerdo (71,5%), pois a literatura relata semelhança entre ambos os lados (Bjerklin e Kurol 1981), embora tal achado possa estar relacionado ao pequeno tamanho da amostra.

A presença de hiperplasia típica da mucosa palatina em 68,4% da amostra, afetando 90% dos pacientes com síndrome de Apert e 80% daqueles com síndrome de Crouzon, está de acordo com informações semelhantes na literatura (Solomon et al. 1973, Gorlin et al. 1990b, McKusick 1996, McKusick 2000, Zanini 2000a). A não observação de associação das síndromes com fissura palatina concorda com a literatura, que atribui tais relatos nestas síndromes a um diagnóstico equivocado devido ao aspecto da hiperplasia da mucosa (Solomon et al. 1973, Gorlin et al. 1990b, McKusick 1996, McKusick 2000, Zanini 2000a).

A redução de placa dentária alcançada por escovação não supervisionada foi estatística mas não clinicamente significativa, pois embora o índice de placa tenha diminuído de 4 para 3, permaneceu elevado segundo os critérios de Podshadley e Haley (1968). A diferença não estatisticamente

significativa na redução de placa, verificada neste estudo entre pacientes com e sem sindactilia, vai contra a afirmação de outros autores (Paravatty et al. 1999) e possivelmente indica que indivíduos com sindactilia se adaptam à sua condição desde cedo, buscando alternativas para a realização das tarefas diárias, equiparando-se àqueles sem esta malformação.

A alta frequência de pacientes com IPV presente (68,4%) complementa a observação do grande acúmulo de placa dentária nestes pacientes, pois este índice revela a presença de placa visível sobre a superfície vestibular dos incisivos superiores, passíveis de autolimpeza e bastante acessíveis à escovação.

Apesar do índice de placa preocupante, os índices ceo e CPOD observados foram baixos (3,4 e 1,21, respectivamente). A grande diferença no índice CPOD entre os grupos com dentadura mista e permanente (0,46 e 4) provavelmente foi influenciada pela diferença no número de dentes permanentes irrompidos em cada grupo, além do tempo de permanência dos mesmos na cavidade bucal.

A ausência de relação entre os índices ceo e CPOD e IPV não reflete a conclusão apresentada pelos propositores do índice (Alaluusua e Malmivirta 1994), que o relacionaram a um maior risco de cárie. O trabalho original foi realizado apenas em dentes decíduos e os autores descreveram que pode haver diferenças em crianças mais velhas devido à experiência de cárie pregressa. Entretanto, este dado também pode estar relacionado ao baixo índice de cárie da amostra e mesmo ao seu pequeno tamanho. A falta de relação significativa entre os índices ceo e CPOD e PHP também pode ter sido influenciada pelo tamanho da amostra.

A ausência de significância estatística quanto aos índices ceo e CPOD entre os grupos com e sem sindactilia, apesar da diferença absoluta (Figuras 19 e 20), pode ter sido influenciada pelo tamanho limitado da amostra. O índice de placa e eficácia de escovação semelhantes para ambos os grupos também não explica esta diferença em números absolutos.

Observação semelhante de índice elevado de placa dentária associado a baixo índice de cárie havia sido relatada anteriormente por Mustafa et al. em 2001. Entretanto, estes autores agruparam crianças com craniossinostoses síndrômicas e não síndrômicas, estas últimas representando outro grupo bastante distinto de alterações, o que pode ter sido responsável pelo resultado encontrado. Este estudo também incluiu avaliação microbiológica, com resultados semelhantes para os grupos com craniossinostose e controle. Diante destes achados, os autores atribuíram o baixo índice de cárie no grupo de estudo ao acompanhamento preventivo regular realizado desde cedo em uma clínica multidisciplinar. Entretanto, esta não é a realidade para os pacientes desta pesquisa, pois a inexistência de um protocolo de atendimento com inclusão de atenção odontológica faz com que indivíduos com craniossinostoses compareçam à clínica odontológica apenas quando da observação de necessidade de tratamento, a pedido dos pais ou por encaminhamento de outros profissionais. Desta forma, este resultado de alto índice de placa com baixo índice de cárie permanece inexplicado.

A observação de diferença estatisticamente significativa para o IG entre os grupos com e sem sindactilia (Figura 21), apesar do índice de placa semelhante, pode ser resultado da influência dos depósitos de mucopolissacarídeos observados em pacientes com as síndromes de Apert e

Crouzon, relacionados na literatura à hiperplasia da mucosa palatina (Solomon et al. 1973). Entretanto, para confirmar tal dado, são necessárias pesquisas com casuística maior que a deste trabalho.

O IG estatisticamente mais elevado nas faces mesial e distal comparadas às faces vestibular e lingual ou palatina ($p=0,02$) provavelmente reflete a maior dificuldade de higienização dessas superfícies. O IG estatisticamente mais alto encontrado para a região anterior, apesar da quantidade semelhante de placa entre as regiões anterior e posterior, pode ter sido influenciado pela respiração bucal apresentada por 89,4% dos pacientes, em concordância com outros autores, que demonstraram aumento no IG em pacientes respiradores bucais, independentemente do acúmulo de placa (Jacobson 1973; Wagaiyu e Ashley 1991). Estudos anteriores também demonstraram que o apinhamento é fator de risco para gengivite, independentemente da quantidade de placa (Ashley et al. 1998) e apenas em respiradores bucais (Jacobson e Linder-Aronson 1972), fornecendo outra explicação para o IG maior na região anterior, onde o apinhamento dentário é mais intenso. Desta forma, possivelmente exista uma combinação de fatores: respiração bucal e apinhamento dentário, colaborando para o maior IG na região anterior. Não foi realizada comparação estatística entre o IG e o tipo de respiração na presente amostra porque foi relatada respiração nasal apenas para dois pacientes.

Não houve relação estatisticamente significativa entre IG e IPV ou IG e PHP, que pode ter sido influenciada pelo tamanho da amostra.

6.2 Síndrome de Treacher Collins.

A observação de necessidade restauradora em 60% dos pacientes provavelmente indica a falta de acesso dos mesmos à assistência odontológica regular, por razões econômicas ou receio dos profissionais em prestar-lhes atendimento; alguns autores (Moore e Mayer 1969, Shapira et al. 1996) relataram em casos clínicos as possíveis dificuldades do tratamento odontológico de pacientes com síndrome de Treacher Collins, relacionados à deficiência auditiva e dificuldade de intubação no caso de atendimento odontológico sob anestesia geral.

A associação da síndrome com fissuras labiopalatinas, anteriormente relatada na literatura (Gorlin et al. 1990a, Zanini 2000b, McKusick 2002b), foi observada em 66,7% dos indivíduos e envolveu, principalmente, a fissura isolada de palato.

A alta prevalência de pacientes com diversas anomalias dentárias (60%) e a observação de anomalias múltiplas em um mesmo paciente (variando de uma a oito) indica uma possível relação entre a síndrome de Treacher Collins e a ocorrência de alterações dentárias, não descrita na literatura até o momento. A maior frequência de anomalias hipoplasiantes (77,5%) pode estar relacionada à característica hipoplasiante da síndrome (Gorlin et al. 1990a, Zanini 2000b, McKusick 2002b). A maior prevalência de anomalias dentárias de forma (50%), comparada às de número e posição, indica que estas alterações hipoplasiantes acometem, principalmente, os tecidos duros da estrutura dentária.

A prevalência de 20% de opacidades de esmalte é mais elevada que a observada em grupos sem alterações congênicas relatada na literatura,

variando de 1,6% (Li et al. 1995) a 9,3% (Hall 1989), mas inferior à encontrada para indivíduos com fissuras labiopalatinas, bebês prematuros e pacientes com rubéola congênita (27,9%, 56,5% e 81,8%, respectivamente) (Hall 1989), embora 66,7% da amostra tenham apresentado fissura labiopalatina. Houve maior frequência de opacidades em dentes permanentes e incisivos, acometendo em 93,3% a face vestibular, todas com coloração branco-creme. Não foram verificados dados semelhantes ou possíveis explicações na literatura para a observação de que, embora a síndrome envolva alterações hipoplasiantes tanto na maxila como na mandíbula, os dentes superiores tenham sido notadamente mais afetados que os inferiores (93% vs. 7%).

A prevalência de agenesias dentárias encontrada neste estudo (33,3%) é mais elevada que a observada para pacientes sem alterações congênitas, que varia de 2,7% a 6,9% (Davis 1987, Nordgarden et al. 2002, Silva Meza 2003), porém as agenesias mais frequentes, de segundos pré-molares superiores e inferiores e incisivos laterais superiores, são as mesmas verificadas na população em geral (Davis 1987, Nordgarden et al. 2002, Silva Meza 2003). Foi também encontrada prevalência relativamente alta de agenesia de caninos superiores (22,2% das agenesias encontradas) comparada à observada na população em geral (1% a 6,2%) (Davis 1987, Nordgarden et al. 2002), podendo indicar uma possível característica da síndrome não descrita na literatura até o momento. Todas as agenesias de incisivos laterais superiores estavam relacionadas à presença de fissura completa de lábio e palato, unilateral ou bilateral.

A prevalência de irrupção ectópica de primeiros molares (13,3%) foi baixa se comparada à observada em pacientes com fissura de lábio com ou

sem fissura de palato (15,4% a 19,6%) (Bjerklin et al. 1993; Silva Filho et al. 1990) ou com fissura isolada de palato (20,6% a 28,8%) (Bjerklin et al. 1993; Silva Filho et al. 1993), entretanto compatível ao considerar-se a presença de fissuras labiopalatinas em apenas 66% da amostra.

Foi observado alto índice PHP inicial (4,3), e a redução de placa alcançada por escovação não supervisionada foi estatística mas não clinicamente significativa, uma vez que o índice de placa permaneceu alto (3,26) após a escovação. O IPV esteve presente em 53,4% dos pacientes, complementando a observação do acúmulo de placa, uma vez que este índice revela a presença de placa visível sobre a superfície vestibular dos incisivos superiores, passíveis de autolimpeza e bastante acessíveis à escovação.

Apesar do elevado índice de placa, os índices ceo e CPOD observados não foram expressivos (6,06 e 1,5, respectivamente).

A ausência de relação entre os índices ceo e CPOD e IPV não reflete a conclusão apresentada pelos propositores do índice (Alaluusua e Malmivirta 1994), que o relacionaram a um maior risco de cárie. Entretanto, este dado também pode estar relacionado ao baixo índice de cárie da amostra e mesmo ao seu pequeno tamanho. A falta de relação significativa entre os índices ceo e CPOD e PHP também pode ter sido influenciada pelo tamanho da amostra

Por ser a avaliação do índice gengival um pouco mais demorada e trabalhosa que a dos índices ceo e CPOD, a mesma não pôde ser realizada em um dos pacientes da amostra por falta de colaboração. O índice gengival médio encontrado, abaixo de 1, indicou gengivite leve, achado comum na

literatura para a população em geral quanto à avaliação da saúde periodontal nesta faixa etária (Biesbrock et al. 2003).

Não houve diferença no IG de acordo com a face ou região anterior ou posterior, demonstrando suscetibilidade semelhante das diversas áreas. Também não houve relação estatisticamente significativa entre IG e IPV ou entre IG e PHP, que pode ter sido influenciada pelo tamanho da amostra.

Não foi encontrada relação entre respiração bucal e IG total ou para as regiões anterior e posterior, em discordância com estudos de outros pesquisadores que demonstraram aumento no IG, especialmente da região anterior, na presença de respiração bucal (Jacobson 1973; Wagaiyu e Ashley 1991).

6.3 Implicações clínicas para ambos os grupos.

Apesar dos índices de cárie e gengival pouco expressivos, o alto índice de placa, baixa eficácia de escovação e a presença freqüente de necessidade restauradora, em ambos os grupos, indicam a necessidade de acompanhamento odontológico regular destes pacientes. A alta freqüência de anomalias dentárias, particularmente agenesias, também indica a necessidade de acompanhamento radiográfico, pois estas alterações podem influenciar o plano de tratamento.

Mesmo com os grandes avanços na reabilitação de pacientes com anomalias craniofaciais nos últimos anos, seu aspecto físico freqüentemente continua a ser um estigma, que combinado à falta de informações sobre estas anomalias nos cursos de graduação e pós-graduação de áreas da saúde e à literatura escassa, leva muitos profissionais a recluir

prestar-lhes atendimento. A antiga crença associando o aspecto físico “socialmente inaceitável” a retardo mental permanece até os dias de hoje (Turvey et al. 1979).

Considerando-se esta falta de acesso de muitos pacientes à assistência odontológica, somada às complicações do tratamento possíveis em alguns pacientes com anomalias craniofaciais, relacionadas a diferentes aspectos como abertura bucal limitada e respiração bucal, além da deficiência auditiva (Moore e Mayer 1969; Shapira et al. 1996), há necessidade urgente de estabelecimento de um protocolo de conduta terapêutica odontológica para que se possa oferecer-lhes promoção de saúde bucal adequada às suas necessidades e, quando possível, às suas expectativas.

O'Donnell (1985) salientou a necessidade de intervenção precoce, principalmente do ponto de vista estético, para aumentar o interesse do paciente em si próprio; por isso, propõe-se na Figura 33 um protocolo de conduta terapêutica odontológica para pacientes com craniossinostoses múltiplas síndrômicas e síndrome de Treacher Collins.

Figura 33. Protocolo de conduta terapêutica odontológica para pacientes com craniossinostoses múltiplas síndrômicas e síndrome de Treacher Collins.

Idade	Conduta / procedimento
Consulta inicial no HRAC	Em qualquer idade, exame clínico odontológico, orientação de higiene bucal e avaliação das necessidades de tratamento.
0 a 3 anos	Orientação de higiene bucal e procedimentos preventivos, com assistência contínua mensal ou bimensal; este acompanhamento pode ser realizado na clínica de bebês do HRAC ou na cidade de origem, de acordo com a preferência da família; avaliação da necessidade de tratamento restaurador e/ou extrações. Enfoque principal na prevenção.

4 a 6 anos	Orientação de higiene bucal e procedimentos preventivos, com assistência contínua trimestral ou semestral, de acordo com as necessidades de cada paciente; este acompanhamento pode ser realizado na clínica de Odontopediatria do HRAC ou na cidade de origem, de acordo com a preferência da família; enfoque principal na prevenção e orientação quanto à irrupção dos primeiros molares permanentes; avaliação da necessidade de tratamento restaurador e/ou extrações.
7 a 9 anos	Orientação de higiene bucal e procedimentos preventivos, com assistência contínua trimestral ou semestral, de acordo com as necessidades de cada paciente; este acompanhamento pode ser realizado na clínica de Odontopediatria do HRAC ou na cidade de origem, de acordo com a preferência da família; avaliação da necessidade de tratamento restaurador e/ou extrações. Solicitação de radiografia panorâmica. Encaminhamento para setores de Ortodontia, para planejamento de extração seriada e/ou tratamento preventivo e interceptivo.
10 a 12 anos	Orientação de higiene bucal e procedimentos preventivos, com assistência contínua trimestral ou semestral, de acordo com as necessidades de cada paciente; este acompanhamento pode ser realizado na clínica de Odontopediatria do HRAC ou na cidade de origem, de acordo com a preferência da família; avaliação da necessidade de tratamento restaurador e/ou extrações. Encaminhamento para setores de Ortodontia e Cirurgia Ortognática, para continuação de extração seriada e/ou tratamento preventivo e interceptivo e/ou procedimentos de distração osteogênica.
Acima de 12 anos	Orientação de higiene bucal e procedimentos preventivos, com assistência contínua trimestral ou semestral, de acordo com as necessidades de cada paciente; este acompanhamento pode ser realizado nas clínicas do HRAC ou na cidade de origem, de acordo com a preferência da família; avaliação da necessidade de tratamento restaurador e/ou extrações, terapia periodontal e reabilitação protética. Acompanhamento nos setores de Ortodontia e Cirurgia Ortognática, para tratamento ortodôntico corretivo e cirurgia ortognática quando necessário.

No caso de necessidade de tratamento restaurador e/ou extrações, os seguintes cuidados devem ser observados:

- 1) Realizar avaliação clínica e radiográfica; observar condição dentária e periodontal e presença de anomalias dentárias diversas e agenesias dentárias visualizadas radiograficamente;
- 2) Observar o desenvolvimento neuropsicomotor do paciente e adotar conduta de manejo apropriada ao seu comportamento;
- 3) Em pacientes respiradores bucais, especialmente com síndromes de Apert e Crouzon, certificar-se de seu conforto com o dique de borracha e perfurar o dique para facilitar a respiração, se necessário;
- 4) Observar, por análise de prontuário e contato com profissionais da área de Fonoaudiologia, a acuidade auditiva em pacientes com síndrome de Treacher Collins, adaptando o tratamento ao paciente; avisar pacientes usuários de aparelhos auditivos do possível desconforto durante a utilização do alta rotação e solicitar remoção do aparelho durante o atendimento se necessário.

7. Conclusões

7. Conclusões.

- Fissuras labiopalatinas, especialmente fissura isolada de palato, foram observadas com frequência em pacientes com síndrome de Treacher Collins; não foi observado nenhum caso de associação entre fissuras labiopalatinas e as síndromes de craniossinostoses múltiplas investigadas;
- ambos os grupos de síndromes demonstraram alta prevalência de anomalias dentárias, principalmente hipoplasiantes; alterações de tecido mole foram encontradas na maior parte dos pacientes com síndromes de Apert e Crouzon, representadas por hiperplasia típica da mucosa palatina;
- apesar do alto índice de placa encontrado, os índices de cárie observados foram considerados aceitáveis e o índice gengival indicou gengivite leve;
- a eficácia do controle de higiene bucal realizado pelos próprios pacientes foi insatisfatória;
- no grupo de craniossinostoses múltiplas, pacientes com sindactilia demonstraram tendência de exibir valores maiores de índices de cárie e gengival, apesar do índice de placa semelhante; não houve diferença na eficácia do controle de higiene bucal realizado por pacientes com e sem sindactilia; o presente estudo não pôde fornecer explicação para estes achados, que podem ter sido induzidos pelo pequeno tamanho da amostra;

- o alto índice de placa associado à baixa eficácia do controle de higiene bucal e à alta prevalência de anomalias dentárias indicam a necessidade de inclusão destes pacientes em um programa regular de prevenção e acompanhamento odontológico.

8. Referências bibliográficas

8. Referências bibliográficas.

Alaluusua S, Malmivirta R. Early plaque accumulation – a sign for caries risk in young children. *Community Dent Oral Epidemiol* 1994; 22:273-6.

Alvares LC, Tavano O. *Curso de radiologia em Odontologia*. São Paulo: Santos; 1990. p. 178-90.

Alvarez MP, Crespi PV, Shanske AL. Natal molars in Pfeiffer syndrome type 3: a case report. *J Clin Pediatr Dent* 1993; 18:21-4.

Anil S, Beena VT, Ankathil R, Remani P, Vijayakumar T. Mandibulofacial dysostosis. Case report. *Aust Dent J* 1995; 40:39-42.

Apert ME (1906) apud Gorlin RJ, Cohen Junior MM, Levin LS. Syndromes with craniosynostosis: general aspects and well-known syndromes. In:_____. *Syndromes of the head and neck*. 3rd ed. New York: Oxford; 1990. p.520.

Aristóteles apud Constable JD, Bernstein NR. Public and professional reactions to the facially disfigured which interfere with rehabilitation. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1974; 13:181-3.

Ashley FP, Usiskin LA, Wilson RF, Wagaiyu E. The relationship between irregularity of the incisor teeth, plaque and gingivitis: a study in a group of schoolchildren aged 11-14 years. *Eur J Orthod* 1998; 20:65-72.

Biesbrock AR, Walters PA, Bartizek RD. Initial impact of a national dental education program on the oral health and dental knowledge of children. *J Contemp Dent Pract* 2003; 4:1-10.

Bjerklin K, Kurol J, Paulin G. Ectopic eruption of the maxillary first permanent molars in children with cleft lip and/or palate. *Eur J Orthod* 1993; 15:535-40.

Bjerklin K, Kurol J. Prevalence of ectopic eruption of the maxillary first permanent molar. *Swed Dent J* 1981; 5:29-34.

Blank CE. Apert's syndrome (a type of acrocephalosyndactyly): observations on a British series of thirty-nine cases. *Ann Hum Genet* 1960; 24:151-64.

Carincini F, Avantaggiato A, Curioni C. Crouzon syndrome: cephalometric analysis and evaluation of pathogenesis. *Cleft Palate Craniofac J* 1994; 31:201-9.

Chang CC, Tsai FJ, Tsai HD, Tsai CH, Hsieh YY, Lee CC, Yang TC, Wuy JY. Prenatal diagnosis of Apert syndrome. *Prenat Diagn* 1998; 18:621-5.

Chintakanon K, Boonpinon P. Ectopic eruption of the first permanent molars: prevalence and etiologic factors. *Angle Orthod* 1998; 68:153-60.

Chotzen F (1932) apud Gorlin RJ, Cohen Junior MM, Levin LS. Syndromes with craniosynostosis: general aspects and well-known syndromes. In:_____.

Syndromes of the head and neck. 3rd ed. New York: Oxford; 1990. p.527.

Cohen Junior MM, Kreiborg S, Lammer EJ, Cordero JF, Mastroiacovo P, Erickson JD, Roeper P, Martínez-Frias ML. Birth prevalence study of the Apert syndrome. *Am J Med Genet* 1992; 42:655-9.

Cohen Junior MM, Kreiborg S. A clinical study of the craniofacial features in Apert syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1996; 25:45-53.

Cohen Junior MM, Kreiborg S. Birth prevalence studies of the Crouzon syndrome: comparison of direct and indirect methods. *Clin Genet* 1992; 41:12-5.

Cohen Junior MM, Kreiborg S. New indirect method for estimating the birth prevalence of the Apert syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1992; 21:107-9.

Constable JD, Bernstein NR. Public and professional reactions to the facially disfigured which interfere with rehabilitation. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1974; 13:181-3.

Costaras-Volarich M, Pruzansky S. Is the mandible intrinsically different in Apert and Crouzon syndromes? *Am J Orthod* 1984; 84:475-87.

Crane JP, Beaver HA. Midtrimester sonographic diagnosis of mandibulofacial dysostosis. *Am J Med Genet* 1986; 25:251-5.

Cranioestenose. In: Neuro PUC-PR [online] 2002 [consultado em 25 ago 2003]; [2 telas]. Disponível: URL: <<http://www.neuropucpr.com.br/manuais/cranioestenose.shtml>>.

Crouzon O (1912) apud Gorlin RJ, Cohen Junior MM, Levin LS. Syndromes with craniosynostosis: general aspects and well-known syndromes. In:_____. *Syndromes of the head and neck*. 3rd ed. New York: Oxford; 1990. p.524.

Davis PJ. Hypodontia and hyperdontia of permanent teeth in Hong Kong schoolchildren. *Community Dent Oral Epidemiol* 1987; 15:218-20.

Fernandes AY. *Síndrome de Apert: correlação entre as alterações cranianas e encefálicas, avaliação neuropsicológica e momento cirúrgico* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2002.

Ferraro NF. Dental, orthodontic and oral/maxillofacial evaluation and treatment in Apert syndrome. *Clin Plast Surg* 1991; 18:291-307.

Goho C. Dental findings in Saethre-Chotzen syndrome (acrocephalosyndactyly type III): report of case. *ASDC J Dent Child* 1998; 65: 136-7.

Goldberg JS, Enlow DH, Whitaker LA, Zins JE, Kurihara S. Some anatomical characteristics in several craniofacial syndromes. *J Oral Surg* 1981; 39:489-98.

Gorlin RJ, Cohen Junior MM, Levin LS. Branchial arch and oro-acral disorders. In:_____. *Syndromes of the head and neck*. 3rd ed. New York: Oxford; 1990a. p.641-54.

Gorlin RJ, Cohen Junior MM, Levin LS. Syndromes with craniosynostosis: general aspects and well-known syndromes. In:_____. *Syndromes of the head and neck*. 3rd ed. New York: Oxford; 1990b. p.519-36.

Graciano MIG, Lehfeld NAS, Neves Filho A. Critérios de avaliação para classificação sócio-econômica: elementos de atualização - Parte II. *Serv Social Realid* 1996; 5:171-201.

Hall RK. Prevalence of developmental defects of tooth enamel (DDE) in a pediatric hospital department of dentistry population (Part I). *Adv Dent Res* 1989; 3:114-9.

Jacobson L, Linder-Aronson S. Crowding and gingivitis: a comparison between mouthbreathers and nosebreathers. *Scand J Dent Res* 1972; 80:500-4.

Jacobson L. Mouthbreathing and gingivitis. 1: gingival conditions in children with epipharyngeal adenoids. *J Periodontal Res* 1973; 8:269-77.

Jones KL, Smith DW, Harvey MAS, Hall BD, Quan L. Older paternal age and fresh gene mutation: data on additional disorders. *J Pediat* 1975; 86:84-8.

Kaloust S, Ishii K, Vargervik K. Dental development in Apert syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 1997; 34:117-21.

Kreiborg S, Aduss H, Cohen Junior MM. Cephalometric study of the Apert syndrome in adolescence and adulthood. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1999; 19:1-11.

Kreiborg S, Cohen Junior MM. Is craniofacial morphology in Apert and Crouzon syndromes the same? *Acta Odontol Scand* 1998; 56:339-41.

Kreiborg S, Cohen Junior MM. The oral manifestations of Apert syndrome. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1992; 12:41-8.

Kreiborg S, Pruzansky S (1971) apud Peterson SJ, Pruzansky S. Palatal anomalies in the syndromes of Apert and Crouzon. *Cleft Palate J* 1974; 11:394-403.

Landis JR, Koch GG. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics* 1977; 33:159-74.

Lenz W (1970) apud Jones KL, Smith DW, Harvey MAS, Hall BD, Quan L. Older paternal age and fresh gene mutation: data on additional disorders. *J Pediatr* 1975; 86:84-8.

Li Y, Navia JM, Bian JY. Prevalence and distribution of developmental enamel defects in primary dentition of Chinese children 3-5 years old. *Community Dent Oral Epidemiol* 1995; 23:72-9.

Löe H. The gingival index, the plaque index and the retention index systems. *J Periodontol* 1967; 38:Suppl:610-6.

McKusick VA. Apert syndrome. Online Mendelian Inheritance in Man [online] 2000 Apr 21 [consultado em 09 dez 2002]; [11 telas]. Disponível: URL: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispmim?101200>>

McKusick VA. Crouzon syndrome. Online Mendelian Inheritance in Man [online] 1996 Apr 1 [consultado em 09 dez 2002]; [6 telas]. Disponível: URL: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispmim?123500>>

McKusick VA. Mandibulofacial dysostosis, Treacher Collins type, autosomal recessive. Online Mendelian Inheritance in Man [online] 1986 Jun 4 [consultado em 09 dez 2002]; [2 telas]. Disponível: URL: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispmim?248390>>

McKusick VA. Pfeiffer syndrome. Online Mendelian Inheritance in Man [online] 1998 Mar 17 [consultado em 09 dez 2002]; [8 telas]. Disponível: URL: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispim?101600>>

McKusick VA. Saethre-Chotzen syndrome. Online Mendelian Inheritance in Man [online] 2002a Oct 28 [consultado em 09 dez 2002]; [10 telas]. Disponível: URL: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispim?101400>>

McKusick VA. Treacher Collins - Francheschetti syndrome. Online Mendelian Inheritance in Man [online] 2002b Apr 19 [consultado em 09 dez 2002]; [8 telas]. Disponível: URL: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispim?154500>>

Moore Junior RL, Mayer BW. Treacher-Collins syndrome: dental considerations and treatment including anesthetic management. *Penn Dent J* 1969; 36:234-40.

Mustafa D, Lucas VS, Junod P, Evans R, Mason C, Roberts GJ. The dental health and caries-related microflora in children with craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J* 2001; 38:629-35.

Nargozian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paediatr Anaesth* 2004; 14:53-9.

Nordgarden H, Jensen JL, Storhaug K. Reported prevalence of congenitally missing teeth in two Norwegian counties. *Community Dent Health* 2002; 19:258-61.

O'Donnell D. Dental management problems related to self-image in Crouzon's syndrome. *Aust Dent J* 1985; 30:355-7.

Opitz C. Kieferorthopädische Behandlung bei dem Formenkreis der Dysostosis mandibulo-facialis. *Stomatol DDR* 1978; 28:405-9.

Organização Mundial da Saúde. *Levantamentos básicos em saúde bucal*. 4^a. ed. São Paulo: Santos, 1999.

Paravatty RP, Ahsan A, Sebastian BT, Pai KM, Dayal PK. Apert syndrome: a case report with discussion of craniofacial features. *Quintessence Int* 1999; 30:423-6.

Patton MA, Goodship J, Hayward R, Lansdown R. Intellectual development in Apert's syndrome: a long term follow up of 29 patients. *Med Genet* 1988; 25:164-7.

Perosa GB. Desenvolvimento intelectual e craniossinostose. In: Zanini SA. *Cirurgia craniofacial: malformações*. Rio de Janeiro: Revinter; 2000. p. 145-52.

Peterson SJ, Pruzansky S. Palatal anomalies in the syndromes of Apert and Crouzon. *Cleft Palate J* 1974; 11:394-403.

Pfeiffer RA (1964) apud Gorlin RJ, Cohen Junior MM, Levin LS. Syndromes with craniosynostosis: general aspects and well-known syndromes. In:_____. *Syndromes of the head and neck*. 3rd ed. New York: Oxford; 1990. p.526.

Pilger TW. The craniofacial hereditary syndrome of Crouzon. *Int J Orthod* 1974; 12:25-9.

Podshadley AG, Haley JV. A method for evaluating oral hygiene performance. *Public Health Rep* 1968; 83:259-64.

Rasmussen AS. Mandibulofacial dysostosis syndrome, Bauru type. In: Online Mendelian Inheritance in Man [online] 2000 Apr 13 [consultado em 26 ago 2003]; [3 telas]. Disponível: URL: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispmim?604830>>.

Richieri-Costa A, Bortolozo MA, Lauris JRP, Lauris RCMC, Guion-Almeida ML, Marques D, Moreti D. Mandibulofacial dysostosis: report on two Brazilian families suggesting autosomal recessive inheritance. *Am J Med Genet* 1993; 46:659-64.

Rune B, Sarnäs KV, Aberg M. Mandibulofacial dysostosis – variability in facial morphology and growth. *Cleft Palate Craniofac J* 1999; 36:110-22.

Rynearson RD. Case report: orthodontic and dentofacial orthopedic considerations in Apert's syndrome. *Angle Orthod* 2000; 70:247-52.

Saethre M (1931) apud Gorlin RJ, Cohen Junior MM, Levin LS. Syndromes with craniosynostosis: general aspects and well-known syndromes. In:_____.
Syndromes of the head and neck. 3rd ed. New York: Oxford; 1990. p.527.

Salinas CF. Oro-dental findings and genetic disorders. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1982; 18:79-120.

Schudy FF. Treatment of Cruseon's and Apert's syndromes. *J Clin Orthod* 1986; 20:114-7.

Shapira J, Gleicher H, Moskovitz M, Peretz B. Respiratory arrest in Treacher-Collins syndrome – implications for dental management: case report. *Pediatr Dent* 1996; 18:242-4.

Sidhu SS, Deshmukh RN. Oro-dental anomalies in Apert's syndrome. *Indian Pediatr* 1989; 26:501-4.

Silva Filho OG, Albuquerque MVP, Costa B. Erupción ectópica del primer molar superior permanente em pacientes portadores de labio leporino y paladar hendido. *Rev Esp Ortod* 1990; 20:155-65.

Silva Filho OG, Albuquerque MVP, Costa B. Irrupção ectópica do primeiro molar permanente superior em pacientes portadores de fissura isolada de palato (fissura pós-forame incisivo). *Rev Odont USP* 1993; 7:1-10.

Silva Meza R. Radiographic assessment of congenitally missing teeth in orthodontic patients. *Int J Paediatr Dent* 2003; 13:112-6.

Solomon LM, Medenica M, Pruzansky S, Kreiborg S. Apert syndrome and palatal mucopolysaccharides. *Teratology* 1973; 287-92.

Sonnenberg EM, Catalanotto FA, Nanda R. Apert's syndrome: report of case. *ASDC J Dent Child* 1977; 44:127-30.

Tolarova MM, Harris JA, Ordway DE, Vargervik K. Birth prevalence, mutation rate, sex ratio, parents' age, and ethnicity in Apert syndrome. *Am J Med Genet* 1997; 72: 394-8.

Turvey TA, Long Junior RE, Hall DJ. Multidisciplinary management of Crouzon syndrome. *J Am Dent Assoc* 1979; 99:205-9.

Wagaiyu EG, Ashley FP. Mouthbreathing, lip seal and upper lip coverage and their relationship with gingival inflammation in 11-14 year-old. *J Clin Periodontol* 1991; 18:698-702.

Wheaton SW (1894) apud Gorlin RJ, Cohen Junior MM, Levin LS. Syndromes with craniosynostosis: general aspects and well-known syndromes. In:_____. *Syndromes of the head and neck*. 3rd ed. New York: Oxford; 1990. p.520.

Wilkinson WB, Poswillo DE. Asymmetry in mandibulofacial dysostosis. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1991; 11:41-7.

Zanini SA. Apert, Crouzon e Pfeiffer. In:_____. *Cirurgia craniofacial: malformações*. Rio de Janeiro: Revinter; 2000a. p. 269-76.

Zanini SA. Disostoses mandibulofaciais ou síndrome de Treacher Collins. In:_____. *Cirurgia craniofacial: malformações*. Rio de Janeiro: Revinter; 2000b. p. 223-27.

Anexo 1

Of. N. 243 /2002-UEP-CEP

Bauru, 11 de outubro de 2002.

Prezado(a) Senhor(a)

Comunicamos que em reunião realizada no dia 10 de outubro de 2002, pelo Comitê de Ética em Pesquisa, o projeto de pesquisa abaixo de autoria de V.S^a, foi **aprovado**, por este Comitê.

TÍTULO: Estudo das condições bucais de pacientes portadores de síndromes com cranioossinostoses múltiplas e disostoses mandibulares

CURSO: Mestrado

Atenciosamente

PROF. DR. ROBERTO LOUREIRO MARINGONI

Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa do HRAC-USP (em exercício)

Ilmo(a) Sr(a)

GISELE DA SILVA DALBEN

A/C

Dra. Márcia Ribeiro Gomide

Odontopediatria – HRAC/USP

Anexo 2

Estudo das condições bucais de portadores de síndromes com craniossinostoses múltiplas e disostoses mandibulofaciais

TERMO DE CONSENTIMENTO ESCLARECIDO

Eu, _____,
portador de RG nº. _____, residente à Rua (Av.) _____,
nº. _____, na
cidade de _____, Estado _____,
(responsável pelo(a) menor _____),
matriculado no HRAC com o nº. _____, concordo em participar (autorizo
sua participação) na pesquisa de título **Estudo das condições bucais de portadores de
síndromes com craniossinostoses múltiplas e disostoses mandibulofaciais**,
realizada por Gisele da Silva Dalben, CROSP 65069, sob orientação da Dra. Marcia
Ribeiro Gomide, CROSP 18244.

A referida pesquisa tem como objetivo investigar em pacientes portadores das síndromes com craniossinostoses múltiplas (Apert, Crouzon, Pfeiffer e Saethre-Chotzen) e disostoses mandibulofaciais (Nager e Treacher Collins):

- anomalias dentárias presentes ou passadas e alterações de tecido mole;
- índices de cárie (ceo e CPOD), placa visível, higiene bucal (PHP) e gengival;
- eficácia do controle de higiene bucal realizado por estes indivíduos.

e fui orientado(a) do seguinte:

- será realizado exame clínico e radiográfico e profilaxia profissional;
- serão obtidas fotografias extrabucais e intrabucais.
-

Estou ciente também de que a participação é voluntária e dela posso desistir a qualquer momento, sem explicar os motivos e sem comprometer meu tratamento no HRAC.

Bauru, ____/____/____

Assinatura do paciente (responsável)

Pesquisador responsável: Gisele da Silva Dalben – Setor de Odontopediatria
Endereço: Rua Sílvio Marchione, 3-20 – Vila Universitária
Bauru, SP, CEP 17043-900
Telefone: (14) 235-8141

Anexo 3

PERMISSÃO PARA UTILIZAR FOTOGRAFIAS, REGISTROS CLÍNICOS, IMAGENS DE ÓRGÃOS E ESPÉCIMES PARA PESQUISA, FINS DIDÁTICOS E ARTIGOS CIENTÍFICOS

A recusa de permissão para o uso de qualquer ou todas as informações (fotografias, registros clínicos, imagens de órgãos e espécimes) não interferirá na evolução do tratamento.

A permissão para utilizar a informação poderá ser retirada a qualquer momento pelo indivíduo ou pais/tutores.

1. PARA ADULTOS – 16 anos ou mais

Eu, _____,
vindo de _____, dou, por este documento, permissão para que minhas fotografias, registros clínicos, imagens de órgãos e espécimes sejam utilizados para os objetivos mencionados acima.

_____ assinatura do paciente
_____ testemunha
_____ data

2. PARA CRIANÇAS – menores de 16 anos

Eu, _____,
vindo de _____, sendo o responsável legal de _____,
dou, por este documento, permissão para que minhas fotografias, registros clínicos, imagens de órgãos e espécimes do paciente supracitado sejam utilizados para os objetivos mencionados acima.

_____ assinatura
_____ testemunha
_____ data

Anexo 4

Estudo das condições bucais de portadores de síndromes com craniossinostoses múltiplas e disostoses mandibulofaciais

FICHA DE AVALIAÇÃO

Nome: _____ RG: _____
DN: ____/____/____ Etnia: _____ Gênero: _____ Região: _____
Classificação sócio-econômica: _____ Data do exame: ____/____/____

Síndrome e/ou anomalias diagnosticadas: _____

Observações: _____

Condições bucais:

Anomalias dentárias (presentes ou passadas): _____

Dentes clinicamente presentes: _____

Dentes radiograficamente presentes: _____

Alterações de tecidos moles: _____

Índice CPOD: _____

55	54	53	52	51	61	62	63	64	65	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	

85	84	83	82	81	71	72	73	74	75	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	

Dentes decíduos	Dentes permanentes		Condição
<i>Coroa</i>	<i>Coroa</i>	<i>Raiz</i>	
A	0	0	hígido
B	1	1	cariado
C	2	2	restaurado com cárie
D	3	3	restaurado sem cárie
E	4	-	ausente por motivo de cárie
-	5	-	ausente por outro motivo
F	6	-	selante de fissuras
G	7	7	suporte de prótese, coroa protética ou faceta/implante
-	8	8	dente não irrompido, coroa não exposta
T	T	-	traumatismo/fratura
-	9	9	não registrado

Índice de placa visível: () ausente () presente

Índice PHP

Antes da escovação: _____

1º MSD		1º MIE	
ICSD		ICIE	
1º MSE		1º MID	

Após a escovação: _____

1º MSD		1º MIE	
ICSD		ICIE	
1º MSE		1º MID	

Índice Gengival: _____

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

0 = sem inflamação; 1 = inflamação leve (sem sangramento); 2 = inflamação moderada (sangramento à sondagem);
3 = inflamação severa (sangramento espontâneo).