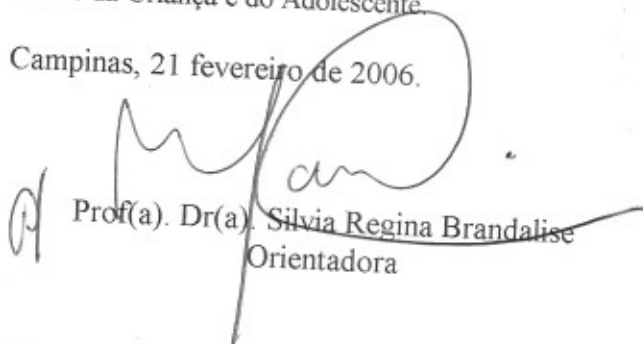


**HELENICE BIANCALANA**

# **MANIFESTAÇÕES BUCAIS EM CRIANÇAS COM DOENÇA FALCIFORME**

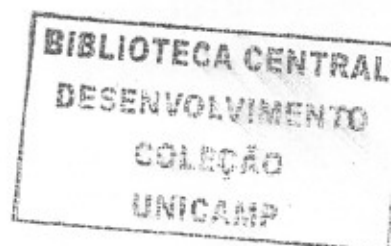
Este exemplar corresponde à versão final do exemplar da Dissertação de Mestrado apresentada à Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, para obtenção do título de Mestre em Saúde da Criança e do Adolescente, área de concentração Saúde da Criança e do Adolescente.

Campinas, 21 fevereiro de 2006.

  
Prof(a). Dr(a). Silvia Regina Brandalise  
Orientadora

**CAMPINAS**

**2006**



**HELENICE BIANCALANA**

**MANIFESTAÇÕES BUCAIS EM CRIANÇAS COM  
DOENÇA FALCIFORME**

*Dissertação de Mestrado apresentada à Pós-Graduação  
da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade  
Estadual de Campinas para obtenção do título de Mestre  
em Saúde da Criança e do Adolescente, área de  
concentração em Saúde da Criança e do Adolescente*

***ORIENTADORA: Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Silvia Regina Brandalise***

**CAMPINAS**

**2006**

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA  
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP**

Bibliotecário: Sandra Lúcia Pereira – CRB-8ª / 6044

B47m                      Biancalana, Helenice  
                                 Manifestações bucais em crianças com doença falciforme /  
                                 Helenice Biancalana. Campinas, SP : [s.n.], 2006.

                                 Orientador : Silvia Regina Brandalise  
                                 Dissertação ( Mestrado ) Universidade Estadual de Campinas.  
                                 Faculdade de Ciências Médicas.

                                 1. Manifestações bucais de doenças. 2. Pediatria. 3. Anemia  
                                 Falciforme. I. Brandalise, Silvia Regina. II. Universidade Estadual  
                                 de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. IV. Título.

**Título em inglês : “Oral manifestations in children with sickle cell disease”**

**Keywords:** • Oral manifestation, diseases

- Pediatrics
- Sickle cell disease

**Área de concentração: Saúde da criança e do adolescente**

**Titulação: Mestrado em Saúde da criança e do adolescente**

**Banca examinadora: Profa. Dra. Silvia Regina Brandalise**  
**Profa. Dra. Maria de Lurdes Zanolli**  
**Prof Dr Antonio Carlos Guedes-Pinto**

**Data da defesa: 21-02-2006**

# Banca examinadora da Dissertação de Mestrado

---

**Orientadora: Profa. Dra. Silvia Regina Brandalise**

---

---

## **Membros:**

---

**1. Profa. Dra. Silvia Regina Brandalise**

---

**2. Profa. Dra. Maria de Lurdes Zanolli**

---

**3. Prof. Dr. Antonio Carlos Guedes-Pinto**

---

Curso de pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

---

**Data: 21/02/2006**

---

## **DEDICATÓRIA**

*Aos meus amados pais, Pedro e Alice, em quem encontrei incentivo, apoio, amor e fé, e pelo muito que representam em minha vida.*

*Aos meus queridos sobrinhos, Vinícius, Mariana, Murillo, Isabella, Natália e Vitor, que são meus tesouros, meu sentido verdadeiro de vida, minha alegria e a luz dos meus olhos.*

*Aos meus queridos irmãos Uilson e Elaine, meus cunhados Solange, Armando e Júlia pelo apoio e todo incentivo.*

*Ao meu saudoso e amado irmão José Roberto (in memorian), onde estiver, estará sorrindo e vibrando, como sempre fazia a cada conquista que juntos alcançávamos.*

*Ao meu avô amado José Pereira (in memorian), meu grande exemplo de honestidade, de dignidade e de coragem.*

*“Que bom, estamos cercados de anjos. Os anjos estão a serviço do amor incondicional de Deus pelos homens”.*

**Terry Lynn Taylor**

## ***AGRADECIMENTOS***

---

À Deus, acima de tudo, que em meio a tantas atividades e dificuldades do cotidiano esteve a me amparar, proteger e cuidar, cercando-me de anjos ao longo da elaboração de todo este trabalho.

À Dra. Silvia Regina Brandalise, pela oportunidade em trabalhar sob suas orientações precisas e irrestritas, o meu respeito e admiração.

À professora Dra. Maria de Lurdes Zanolli e ao professor Dr. Antonio Fernando Ribeiro pela inestimável contribuição através das correções e orientações realizadas durante o exame de Qualificação.

Ao mestre Antônio Carlos Guedes-Pinto, exemplo durante toda minha formação profissional com seriedade, honestidade, capacidade intelectual e científica, norteando o meu caminho através dos seus ensinamentos. Ao ler essas palavras, saiba que as escrevo com o meu coração lotado de emoção e sou extremamente grata por todas as oportunidades que me proporcionou ao longo da minha carreira, e principalmente pela confiança e amizade.

À Dra. Regina Holanda Mendonça pelo interesse, dedicação e colaboração valiosa em todos os momentos difíceis durante este percurso.

À Dra. Kátia Cappellaro, pelo apoio, colaboração, abertura e disponibilidade para a realização deste estudo.

À Carmem Cunha M. Rodrigues, coordenadora da enfermagem do Centro Infantil Boldrini, pela valiosa colaboração durante o desenvolvimento desta pesquisa.

Ao Dr. Danilo Antonio Duarte, pelo apoio, incentivo e principalmente pela amizade e confiança ao longo desses anos.

Ao Dr. Luciano Artioli Moreira pela oportunidade que abriu este caminho da pós-graduação.

Aos funcionários do SAME do Centro Infantil Boldrini, que nunca mediram esforços em me auxiliarem.

À Simone Cristina Ferreira, secretária da Pós-Graduação do Departamento de pediatria da FCM da UNICAMP, pela atenção e colaboração.

À Elaine Cristine Souza Ribeiro, colaboradora incansável, por sua paciência e auxílio eficiente na digitação e formatação deste trabalho e principalmente pela amizade.

À Viviane Cristina Chanquet, pela amizade, apoio e suporte na retaguarda cotidiana do consultório.

Às funcionárias da Creche Fé e Alegria, Sandra (coordenadora) e Maria (enfermeira) pela valiosa colaboração durante o desenvolvimento deste estudo.

À todas as crianças, bem como seus familiares que participaram desta pesquisa, cujo esforço e colaboração nos fortalece e nos ensina que amar ao próximo é estar mais junto de Deus! A vocês, a minha eterna gratidão.

E à todos que direta ou indiretamente colaboraram para o desenvolvimento e conclusão deste trabalho.

*“Em relação a todos os atos de iniciativa e de criação existe uma verdade fundamental, cujo desconhecimento mata inúmeras idéias e planos esplêndidos: a de que no momento em que nos comprometemos, a Providência move-se também.*

*Toda espécie de coisas ocorrem e acontecem para nos ajudar, que de outro modo não teriam ocorrido. Toda uma corrente de acontecimentos brota da decisão, fazendo surgir a nosso favor, toda sorte de incidentes, encontros e assistência material que nenhum homem sonharia que viesse em sua direção.*

*O que quer que você possa fazer ou sonha que possa, faça-o.*

*Coragem contém genialidade, poder e magia.*

*Comece-o agora!”*

**Goëthe**



	<i>Pág.</i>
<b>RESUMO.....</b>	<i>xiv</i>
<b>ABSTRACT.....</b>	<i>xvii</i>
<b>1 - INTRODUÇÃO.....</b>	<b>20</b>
<b>1.1 - Considerações Iniciais.....</b>	<b>21</b>
<b>1.2 - Manifestações Clínicas.....</b>	<b>25</b>
<b>1.3 - Manifestações Orofaciais.....</b>	<b>27</b>
<b>1.4 - Aspectos Sociais.....</b>	<b>33</b>
<b>2 - JUSTIFICATIVA.....</b>	<b>36</b>
<b>3 - OBJETIVOS.....</b>	<b>38</b>
<b>3.1 - Objetivo Geral.....</b>	<b>39</b>
<b>3.2 - Objetivos Específicos.....</b>	<b>39</b>
<b>4 - CASUÍSTICA E MÉTODOS.....</b>	<b>40</b>
<b>4.1 - Modelo de Estudo.....</b>	<b>41</b>
<b>4.2 - Casuística e Determinação da Amostra.....</b>	<b>41</b>
4.2.1 - Critérios de Inclusão.....	41
4.2.2 - Critérios de Exclusão.....	42

<b>4.3 - Procedimento de Pesquisa Clínica.....</b>	<b>42</b>
4.3.1 - Critérios para Diagnóstico das Manifestações Bucais.....	43
4.3.2 - Variáveis.....	46
4.3.3 - Coleta de Dados.....	46
<b>4.4 - Processamento dos Dados.....</b>	<b>47</b>
<b>4.5 - Análise dos Resultados.....</b>	<b>47</b>
<b>4.6 - Aspectos Éticos.....</b>	<b>48</b>
<b>5 - RESULTADOS.....</b>	<b>49</b>
<b>6 - DISCUSSÃO.....</b>	<b>71</b>
<b>7 - CONCLUSÕES.....</b>	<b>77</b>
<b>8 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>79</b>
<b>9 - ANEXOS.....</b>	<b>86</b>
<b>9.1 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.....</b>	<b>87</b>
9.1.1 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido do Grupo com Doença Falciforme.....	87
9.1.2 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido do Grupo Controle	90
<b>9.2 - Ficha Clínica.....</b>	<b>92</b>
9.2.1 - Ficha Clínica do Grupo com Doença Falciforme.....	92
9.2.2 - Ficha Clínica do Grupo Controle.....	94

## ***LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS***

---

<b>DF</b>	Doença Falciforme
<b>SCD</b>	Sickle Cell Disease
<b>OMS</b>	Organização Mundial da Saúde
<b>Hb</b>	Hemoglobina
<b>S<math>\beta</math> tal</b>	beta talassemia
<b>NUPAD</b>	Núcleo de Pesquisa em Apoio Diagnóstico
<b>PNTN</b>	Programa Nacional de Triagem Neonatal
<b>CPO-D</b>	Dentes permanentes Cariados, Perdidos e Obturados
<b>ceo-d</b>	dentes decíduos cariados extraídos e obturados
<b>IHO-S</b>	Índice de Higiene Oral Simplificado
<b>CIPOI</b>	Centro Integrado de Pesquisas Oncohematológicas na Infância
<b>FOI</b>	Febre de Origem Indeterminada
<b>IVAS</b>	Infecção de Vias Aéreas Superiores
<b>AVC</b>	Acidente Vascular Cerebral
<b>UBS</b>	Unidade Básica de Saúde
<b>RN</b>	Recém Nascido

## LISTA DE TABELAS

---

	<i>Pág.</i>
<b>Tabela 1 -</b> Caracterização dos grupos de estudo quanto ao gênero.....	50
<b>Tabela 2 -</b> Caracterização dos grupos de estudo quanto à raça.....	50
<b>Tabela 3 -</b> Médias, desvios-padrão ( $\pm$ DP) e medianas (md) das variáveis idade, peso, estatura, segundo os grupos do estudo.....	51
<b>Tabela 4 -</b> Frequência dos sub tipos da Doença Falciforme no grupo de estudo	53
<b>Tabela 5 -</b> Associação da condição da mucosa bucal nos grupos com DF e Controle.....	53
<b>Tabela 6 -</b> Associação da localização da alteração da mucosa bucal nos grupos DF e Controle.....	54
<b>Tabela 7 -</b> Frequência da cronologia de erupção dentária nos grupos com DF e Controle.....	55
<b>Tabela 8 -</b> Estudo da cronologia de erupção dentária <i>esperada</i> em relação aos grupos com DF e Controle.....	56
<b>Tabela 9 -</b> Estudo da cronologia dentária <i>esperada</i> de acordo com tempo de atraso de erupção em relação aos grupos DF e Controle.....	57
<b>Tabela 10 -</b> Distribuição da relação terminal dos segundos molares nos dois grupos.....	58
<b>Tabela 11 -</b> Associação da presença de hipoplasia em esmalte dentário nos grupos com DF e Controle.....	59

<b>Tabela 12 -</b>	Associação da presença de lesão de cárie nos grupos com DF e Controle.....	60
<b>Tabela 13 -</b>	Descrição dos aspectos clínicos: internações, atendimentos ambulatoriais e tipos de intercorrências clínicas registradas no grupo com DF, com média de seguimento de 2,1 anos.....	61
<b>Tabela 14 -</b>	Associação da presença ou não de intercorrências clínicas com condições bucais.....	62
<b>Tabela 15 -</b>	Associação de Febre de Ordem Indeterminada com condições bucais.....	63
<b>Tabela 16 -</b>	Associação de Infecção de Vias Aéreas Superiores com condições bucais.....	64
<b>Tabela 17 -</b>	Associação de Pneumonia com condições bucais.....	65
<b>Tabela 18 -</b>	Associação de Síndrome mão-pé com condições bucais.....	66
<b>Tabela 19 -</b>	Associação de Crise Vasoclusiva com condições bucais.....	67
<b>Tabela 20 -</b>	Associação de Seqüestro Esplênico com condições bucais.....	68
<b>Tabela 21 -</b>	Associação de Diarréia Aguda com condições bucais.....	69
<b>Tabela 22 -</b>	Associação de AVC com condições bucais.....	70

## *LISTA DE GRÁFICOS*

---

	<i>Pág.</i>
<b>Gráfico 1 -</b> Distribuição dos pacientes dos grupos com DF e Controle em relação à idade.....	51
<b>Gráfico 2 -</b> Distribuição dos pacientes dos grupos com DF e Controle em relação ao peso.....	52
<b>Gráfico 3 -</b> Distribuição dos pacientes dos grupos com DF e Controle em relação à estatura.....	52
<b>Gráfico 4 -</b> Risco Relativo da cronologia de erupção dentária para crianças do grupo com DF versus o grupo Controle.....	56



## ***RESUMO***

**INTRODUÇÃO:** Doença Falciforme é uma anemia hemolítica genético-hereditária, causada por uma mutação do gene da hemoglobina, que altera sua estabilidade e característica físico-química, resultando numa hemácia que, sob determinadas condições, tem seu formato alterado para forma de foice. A identificação da doença falciforme no período neonatal possibilita medidas preventivas efetivas para redução de sua morbidade e mortalidade. Programas incluindo ações educativas e preventivas multidisciplinares para o atendimento de crianças com doença falciforme visam melhorar a qualidade de vida dessa população infantil, onde a odontologia, com suas especialidades, tem papel relevante no que se refere à prevenção e à manutenção da saúde. O objetivo desta pesquisa foi identificar as manifestações bucais em crianças portadoras de doença falciforme.

**MÉTODOS:** A população estudada foi composta por 150 crianças entre 1 e 59 meses de idade, sendo 30 com doença falciforme (DF) em acompanhamento no Centro Infantil de Investigações Hematológicas Dr. Domingos A. Boldrini e o grupo Controle formado por 120 crianças saudáveis, da mesma faixa etária em acompanhamento na clínica de prevenção em odontopediatria da Unicastelo. As 150 crianças foram submetidas ao exame clínico intra-oral. A análise estatística foi realizada utilizando-se o software SAS versão 8.2. Os dados foram avaliados descritivamente através do cálculo de frequências absolutas (n), relativas (%) e de média, desvio-padrão e mediana para as variáveis contínuas, e a utilização do teste de Qui-Quadrado. O estudo das associações e diferenças entre as variáveis estudadas e o grupo Controle foi realizado através dos testes exato de Fisher, Qui-Quadrado de Yates e de Mann-Whitney e, calculado o risco relativo para expressar a magnitude entre os grupos, doente e sadio, na cronologia da erupção dentária. O nível de significância foi de 5%.

**RESULTADOS:** Não houve diferenças significativas nas associações entre os grupos DF e Controle em relação às alterações da mucosa bucal ( $p = 0,99$ ), à relação terminal dos segundos molares ( $p = 0,65$ ), com prevalência do degrau mesial para mandíbula, 16,7% no grupo DF e 36,7% no grupo Controle. Quanto à hipoplasia de esmalte dentário, estatisticamente, os valores não foram significativos ( $p = 0,81$ ), assim como à presença de cárie ( $p = 0,12$ ). A associação entre os grupos DF e Controle em relação à cronologia de erupção dentária demonstrou valor estatisticamente significativo ( $p < 0,001$ ). Quanto à associação das intercorrências clínicas no grupo DF com as manifestações bucais, houve resultado estatisticamente significativo entre diarreia aguda



e cronologia de erupção dentária ( $p = 0,015$ ). CONCLUSÕES: As crianças do grupo DF em relação ao grupo Controle não apresentaram manifestações bucais quanto à alteração da mucosa, hipoplasia de esmalte dentário e lesão de cárie. Mas, em relação à cronologia, foi possível afirmar que houve um pequeno atraso de erupção dentária no grupo DF, havendo associação entre a intercorrência clínica da doença falciforme, diarreia aguda, com a cronologia de erupção dentária.



## ***ABSTRACT***

**INTRODUCTION:** Sickle cell disease is a genetically inherited hemolytic anemia produced by a mutation in the gene for the hemoglobin, which modifies its stability and physical-chemical features, resulting in a red cell that presents, under certain conditions, its format altered to a sickle shape. The identification of the sickle cell disease at the neonatal period allows for effective preventive measures for the reduction of its morbidity and mortality. Programs including multidisciplinary educational and preventive actions for the attendance of children with sickle cell disease aim at improving life quality of this young population, where dentistry and its specialties play a relevant role in terms of health prevention and maintenance. The purpose of this work was to identify the oral manifestations in children with sickle cell disease. **METHODS:** The population studied was comprised of 150 children between 1 and 59 months, 30 of them with sickle cell disease (SCD) and being followed at the Hematological Investigation Children's Center Dr. Domingos A. Boldrini and the control group comprised of 120 healthy children, of the same age, being followed at the pediatric dentistry prevention clinic of Unicastelo. The 150 children were submitted to an intra-oral clinical examination. The statistical analysis was carried out using the software SAS version 8.2. The data were evaluated descriptively using absolute (n), relative (%) and average frequency calculation, standard deviation and median for the continuous variables, and the Qui-Square test. The study of the associations and differences between the variables studied and the control group was carried out using the Qui-Square Yates test, the Fisher exact test and the Mann-Whitney test, and the relative risk to express the magnitude between the groups, sick and healthy, in the tooth eruption chronology was calculated. The significance level was 5%. **RESULTS:** There were no significant differences in the associations between the SCD and the control groups as regards the oral mucosa alterations ( $p = 0.99$ ), the terminal relation of the second molars ( $p = 0.65$ ), with prevalence of the tip forward for mandible, 16.7% in the sickle cell disease group and 36.7% in the control group. There were no significant values as regards hypoplasia of the dental enamel ( $p = 0.32$ ), as well as to the presence of caries ( $p = 0.12$ ). The association between the SCD group and the control group concerning the tooth eruption chronology presented a statistically significant value ( $p < 0.001$ ). As regards the association of clinical intercurrents and oral manifestations in the children with SCD group, there was a statistically significant result between acute diarrhea and the tooth

eruption chronology ( $p = 0.015$ ).CONCLUSIONS: The children of the SCD group as compared to the control group didn't present oral manifestations regarding mucosa alteration, hypoplasia of the dental enamel and carious lesion. However, as for the chronology, we can asseverate that there was a little delay of the tooth eruption in the SCD group, with an association between clinical intercurrents of the sickle cell disease, acute diarrhea and the tooth eruption chronology.



## ***1 - INTRODUÇÃO***

## 1.1 - Considerações Iniciais

As hemoglobinopatias constituem grupo de doenças genéticas decorrentes de anormalidades na estrutura da hemoglobina, molécula presente nos glóbulos vermelhos, que se liga ao oxigênio a ser distribuído a todas as células do organismo. A valina, aminoácido localizado na sexta posição C<sub>6</sub> da cadeia beta no cromossomo 11 é substituída pela glutamina, modificando a estabilidade e a característica físico-química da molécula de hemoglobina (Hb), que passa a se denominar hemoglobina S. Em situações de baixas tensões de oxigênio, os glóbulos vermelhos têm seu formato alterado de discóide para a forma de foice ou meia lua, pois as moléculas de Hb sofrem agregação e polimerização, passando do estado líquido para gel viscoso, o qual é responsável pela distorção e plasticidade reduzidas das hemácias (NAOUM e DOMINGOS, 1997).

Estima-se que aproximadamente 7% da população mundial, seja acometida pelos defeitos congênitos da molécula de hemoglobina, representados, na sua maioria, pelas talassemias e pela doença falciforme. O reconhecimento tardio de tais doenças pode levar à morte nos primeiros anos de vida (WEATHERALL e CLEGG, 2001).

Todas as formas clínicas sintomáticas da presença do gene da Hb S, em homozigose ou em combinação, são conhecidas como doença falciforme. A mais freqüente, e também a mais grave, é a forma homozigótica que é denominada Anemia Falciforme ou Drepanocitose (Hb SS) e ocorre quando a criança herda, de ambos os pais, o gene S. Na doença falciforme a hemoglobina S (Hb S) pode combinar-se com outras anormalidades hereditárias das hemoglobinas, como hemoglobina C (Hb C), hemoglobina D (Hb D),  $\beta$ -talassemia, entre outras, gerando combinações que também são sintomáticas, denominadas respectivamente, hemoglobinopatia SC, hemoglobinopatia SD, S $\beta$ -talassemia. Apesar das particularidades que as distinguem e dos graus variados de gravidade, todas estas doenças possuem manifestações clínicas e hematológicas superpôníveis (ZAGO, 2002). A doença falciforme (SS, SC, S $\beta$ ) tem alta morbidade e mortalidade precoce (MILLER et al., 2000).

Desde 1910 quando, pela primeira vez, o médico James B. Herrick identificou um caso de anemia falciforme em um jovem negro de origem caribenha, a doença recebeu a definição de uma patologia racial (FRY, 2005). Após este primeiro diagnóstico, os relatos médicos, tanto na literatura norte-americana quanto na brasileira, evidenciaram as estreitas relações entre a raça negra e a doença (TAPPER, 1999).

A ciência define a anemia falciforme por meio de quatro eixos dominantes: da biologia molecular, da clínica médica, da antropologia biológica e da genética (TAPPER, 1999). A biologia molecular revela que a anemia decorre de mutação da hemoglobina que, quando polimerizada, leva as hemácias a se parecerem com foices. A clínica médica focaliza as várias manifestações e conseqüências desse ‘afoiçamento’ das células, bem como os tratamentos mais adequados. Uma das características da doença é sua variabilidade clínica, envolvendo desde pacientes com inúmeras complicações e freqüentes hospitalizações até outros quase assintomáticos. As manifestações clínicas mais relevantes são a anemia crônica acompanhada por dores osteoarticulares, dores abdominais, infecções e enfartes pulmonares, retardo no crescimento e na maturação sexual, acidente vascular cerebral e comprometimento crônico de múltiplos órgãos, sistemas ou aparelhos, como o sistema circulatório, rins, olhos e pele, além do aparecimento de úlceras em membros inferiores. A genética define a anemia falciforme como herança mendeliana, associada a mutação específica. Em 1949 James V. Nell e A. B. Beet estabeleceram a distinção genética entre o ‘traço falciforme’ e a anemia propriamente dita. O indivíduo que recebe o gene de apenas um dos genitores, portanto heterozigoto, é portador do ‘traço’. Ele não desenvolve a doença, mas pode transmitir o gene para seus filhos. Quando recebe o mesmo gene de ambos os pais, o indivíduo no caso, homozigoto, tem a anemia falciforme. A antropologia biológica e a genética populacional consideram a anemia falciforme, sob certas condições, como instância de adaptação ao meio ambiente sob influência da seleção natural. A relativa imunidade à malária por parte de indivíduos heterozigóticos (aqueles que recebem o gene de um dos pais) é invocada pelos pesquisadores para explicar a sobrevivência dessa mutação, justamente nas áreas onde a malária é endêmica, como na África ocidental, Grécia e sul do Mediterrâneo, e o sul da Índia (FRY, 2005).

Em 1949, PAULING et al., por meio de técnicas de eletroforese, identificaram a hemoglobina S, sendo assim os pioneiros no relato do que chamaram de “doença molecular”. Desde então, inúmeros trabalhos foram realizados, permitindo a identificação dos vários tipos de hemoglobina e a caracterização de várias síndromes clínicas de acordo com sua fisiopatologia (BUNN, 1997). Cerca de 270 milhões de pessoas em todo o mundo são portadoras de genes que determinam a presença de hemoglobinas anormais. Estudos epidemiológicos mundiais mostram que, entre 300 a 400 mil crianças nascidas vivas, apresentam anemia falciforme ou alguma forma de talassemia grave (WEATHERALL e CLEGG, 2001).

A anemia falciforme prevalece na raça negra e sua maior incidência ocorre na África, embora seja também encontrada em países mediterrâneos, principalmente Grécia, Itália e Israel, assim como, na Arábia Saudita, Índia e entre negros americanos. Nos Estados Unidos, a forma heterozigótica afeta aproximadamente 8% da população de raça negra. O número de recém-nascidos portadores da forma homozigótica, nesta população negra, está estimada em 1/625 (LEE et al., 1999).

SALZANO, em 1985, publicou trabalho sobre a incidência da doença falciforme no Brasil. Na época, a população do Brasil era de 121 milhões e cerca de 45% apresentavam algum tipo de miscigenação racial. O estudo foi realizado no Rio de Janeiro com 409 pacientes. O autor estimou que 5 a 6% dos indivíduos na população com miscigenação racial eram heterozigotos e que, nos indivíduos considerados brancos, esta incidência era de 1%.

Mais recentemente, RAMALHO et al. em 2003 mostraram que a anemia falciforme é a doença hereditária de maior prevalência no Brasil, afetando cerca de 0,1% a 0,3% da população negróide, sendo observada, também, em decorrência da alta taxa de miscigenação, em parcela cada vez mais significativa da população caucasóide brasileira. Possui significativa importância epidemiológica, em virtude da prevalência e da morbimortalidade que apresenta e, por isso, tem sido comumente apontada como questão de saúde pública (PAIVA e SILVA et al., 1993; PAIVA e SILVA & RAMALHO, 1993). De acordo com os dados do Ministério da Saúde, são distintas as prevalências desta doença em diferentes regiões brasileiras, por sua diversidade racial, permitindo entretanto prever a existência, no Brasil, de mais de 2 milhões de portadores do gene da Hb S e mais de 8.000



peessoas afetadas com a forma homozigótica (Hb SS). Estima-se, anualmente, o nascimento de 700 a 1000 crianças portadoras da doença falciforme, fato este que se traduz como um problema de saúde pública no Brasil (ZAGO, 2002).

No estado de Minas Gerais, onde é realizado o maior programa de triagem neonatal do país, numa casuística de cerca de 260.000 recém nascidos, a ocorrência da doença falciforme foi de um caso para cada 1591 nascimentos (NUPAD, 2005). Há no Brasil, aproximadamente, 10 milhões de indivíduos heterozigotos para os genes da Hb S, Hb C e  $\beta$  talassemia. A prevalência de heterozigotos AC é significativa, com valores que variam de 1% a 3% (NAOUM, 2000). No sul e sudoeste do país, onde a colonização foi mais européia, os portadores de  $\beta$  talassemia perfazem cerca de 1% a 6% dos euro-descendentes (RAMALHO et al., 2003). Em geral, os indivíduos com traço falciforme (AS, AC) desconhecem o fato de serem portadores, por serem assintomáticos. Assim, ocorre a propagação e interação desses genes anômalos, com outras hemoglobinas variantes.

O diagnóstico e tratamento precoces da doença são consensualmente apontados como os meios mais eficazes de se diminuir a morbimortalidade que resulta da anemia falciforme. Profissionais de saúde e pesquisadores, assim como as organizações sociais, têm sido os principais reivindicadores de políticas públicas capazes de habilitar o Sistema Único de Saúde ao satisfatório atendimento das pessoas portadoras da doença, como também, prover o devido aconselhamento genético. Reconhecendo a importância epidemiológica da anemia falciforme, dois importantes passos foram dados pelo Governo Federal: a elaboração do “Programa Anemia Falciforme”, instituído em 1996 (BRASIL, 1996); e a criação do “Programa Nacional de Triagem Neonatal” (PNTN) em 2001, através da Portaria GM/MS nº 822/01 (BRASIL, 2001), que estabeleceu a inclusão de testes para identificação da doença falciforme nos exames de rotina realizados em todos recém-nascidos brasileiros. Os dois programas ainda não foram integralmente implementados em todos os Estados do Brasil. A realização dos testes em recém nascidos, por meio do “teste do pezinho”, como ficou conhecido o PNTN, tem sido paulatinamente instituída. A morosidade é justificada em virtude da ausência de Centros de Referência, em todos os Estados da Federação, capazes de fornecer atendimento especializado aos portadores das patologias identificadas pelos testes (GUEDES, 2004).

Recentemente, a portaria GM/MS nº 1.391/05 de 16 de agosto de 2005 (BRASIL, 2005) instituiu, no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com doença falciforme e outras hemoglobinopatias, que estabeleceu a promoção da garantia da integralidade da atenção, por intermédio do atendimento realizado pela equipe multiprofissional e interdisciplinar.

A identificação da doença falciforme no período neonatal possibilita medidas preventivas efetivas para redução de morbidade e mortalidade, sobretudo em lactentes, cuja susceptibilidade a contrair infecções severas é bastante elevada (CHAPMAN, 1999). Nas regiões onde a frequência da mutação para Hb S é alta, todos os recém nascidos devem ser submetidos à triagem neonatal para detecção da doença falciforme (RAMALHO et al., 2003). A inclusão da triagem de hemoglobinas anormais representa o reconhecimento da relevância das hemoglobinopatias como problema de saúde pública no país.

São bem conhecidos os benefícios do diagnóstico precoce, com a introdução de antibioticoterapia profilática, programa adequado de vacinação e ações educativas aos pacientes e familiares. Alguns estudos mostraram que a introdução dessas medidas permitiu reduzir a mortalidade nos cinco primeiros anos de vida, de 25% para aproximadamente 3% (POWARS, 2000).

## **1.2 - Manifestações Clínicas**

Os pacientes com a doença falciforme apresentam períodos com poucas manifestações clínicas, fase estável da doença, que podem ser interrompidos por manifestações agudas, denominadas crises de falcização, em geral classificadas em crises vasclusivas ou dolorosas, aplásicas, hemolíticas e síndrome do seqüestro esplênico. Estas crises ocorrem pela obstrução de pequenos vasos sanguíneos pelas hemácias falcizadas, o que impede a circulação sanguínea local, levando a hipóxia, isquemia e dor severa. Cada surto vasclusivo, dura de 3 a 10 dias e vários agentes desencadeadores têm sido descritos. Dentre eles são destacados as infecções, desidratação, acidose, hipotermia,

“stress” emocional e exercícios físicos rigorosos. A dor que surge no local da insuficiência vascular, é irradiada. Os locais mais comumente comprometidos são os ossos, pulmões, fígado, cérebro, baço e pênis (THORNTON e SAMS, 1993).

As síndromes eritrofalcêmicas levam à injúria tecidual sistêmica por isquemia e necrose tissular, ocorrendo lesão progressiva de múltiplos órgãos como cérebro, coração, fígado, rins, pele, olhos, esqueleto e pulmões. Além disso, a insuficiência esplênica tem importante impacto na morbimortalidade (FESTER et al., 2001). São sinais freqüentes, nestes doentes, a palidez da pele e das mucosas, a coloração icterica das escleróticas. Podem ocorrer alterações cardíacas em decorrência da hipóxia miocárdica e complicações no sistema nervoso central. A síndrome mão-pé ocorre em crianças de pouca idade, quando a crise dolorosa acomete os pequenos vasos sanguíneos das mãos e dos pés, causando inchaço e vermelhidão no local. As úlceras de perna ocorrem, freqüentemente, próximo aos tornozelos (GACON e DONATIEN, 2001).

As manifestações clínicas da doença falciforme são variáveis. Os recém-nascidos portadores da doença falciforme não apresentam manifestações clínicas, pois possuem níveis elevados de hemoglobina fetal (Hb F), fato que impede a polimerização de Hb S. Apenas quando os níveis de Hb F declinam significativamente, aparecem os primeiros sinais e sintomas da doença. Em geral isso ocorre após os primeiros seis meses de idade (BALLAS, 1998). Do ponto de vista terapêutico, sabe-se que concentrações elevadas de hemoglobina fetal (Hb F) podem diminuir a gravidade da doença por inibir a polimerização da hemoglobina S. A hidroxiuréia é capaz de aumentar as concentrações de Hb F e produzir melhora do curso clínico (STEINBERG e WOOD, 1999). O mecanismo de ação da hidroxiuréia não é plenamente conhecido. Sabe-se que eleva os níveis de hemoglobina F nos eritrócitos, diminui o número de neutrófilos, aumenta a capacidade de deformação das células falciformes e altera a adesividade das hemácias ao endotélio (STEINBERG et al., 1997).

Embora todo paciente com anemia falciforme apresente a mesma mutação genética, a diversidade relativa à severidade das manifestações clínicas é notável. Vários fatores modificantes vêm sendo estudados, com o intuito de definir essa heterogeneidade. Os mais importantes são: os níveis da Hemoglobina Fetal (Hb F),

a coexistência de outras hemoglobinopatias hereditárias (ex: talassemias) e, finalmente, os diferentes haplótipos para a Hb S (FIELDS, 1996). De acordo com a ancestralidade da origem africana que migrou para as diferentes regiões do Brasil (Bantu, Benin e Senegal) ocorrem diferentes quadros clínicos, sendo os mais graves aqueles oriundos de Bantu e Benin (NAOUM, 2000).

Os níveis de Hb F correspondem a menos de 1% da hemoglobina total em crianças maiores de um ano de idade. Porém há casos onde eles se encontram bem mais elevados devido a fatores hereditários, com persistência da Hb F após o primeiro ano de vida. Esses indivíduos apresentam menor severidade da anemia falciforme, já que as moléculas de Hb F não participam do processo de polimerização que ocorre entre as moléculas de Hemoglobina S desoxigenada (desoxi Hb S). Os pacientes com anemia falciforme (homozigotos) apresentam cerca de 2 a 20% de Hb F. Nestes, a Hb A não é detectada, a menos que o paciente tenha sido transfundido nos últimos 4 meses (NUPAD, 2005).

### **1.3 - Manifestações Orofaciais**

SHNORHOKIAN et al. (1984), estudaram telerradiografias com traçados cefalométricos de 27 pacientes portadores de doença falciforme de ambos os sexos, com idade entre 6 e 17 anos. Os achados radiográficos evidenciaram o padrão de aposição das trabéculas ósseas em 70% (21 pacientes), hipomineralização do esmalte dentário em 24%, canais radiculares calcificados em 5%. O aumento do trespassse vertical foi observado em 30% dos casos e o aumento do trespassse horizontal em 56% dos pacientes. Encontraram a má-oclusão Classe II de Angle (classificação de má-oclusão dentária, que se refere a protrusão maxilar ou protrusão dento-alveolar superior) em 21% dos portadores da anemia falciforme, enquanto apenas 2% dos pacientes do grupo controle apresentaram esta alteração. Observaram que a mandíbula se apresentou retruída, e a maxila, protruída na maioria dos casos.

O'ROURKE e MITROPOULOS (1990) investigaram a experiência da dor orofacial em 3 grupos semelhantes de indivíduos: pacientes com anemia falciforme, indivíduos portadores de traço falciforme e finalmente, um grupo constituído por indivíduos sem discrasia sangüínea. Não houve diferença nos relatos de experiência de dor, entre os indivíduos com traço falciforme e os controles que não apresentavam discrasia sangüínea. Os pacientes com anemia falciforme relataram significativamente mais episódios de dor orofacial no mesmo período de 12 meses, comparativamente aos outros grupos. A dor foi, também, de maior duração. Dois terços dos pacientes com anemia falciforme relataram dores dentárias, sem patologia dental encontrada, quando comparados aos indivíduos com traço falciforme e aos que não apresentavam discrasia sangüínea. Os autores sugeriram que as células falciformes no interior da polpa dental, durante a crise falciforme, pudessem resultar em dores dentárias, na ausência de qualquer patologia dental.

O'ROURKE e HAWLEY (1998) estudaram, por um período de 12 meses, 51 pacientes jamaicanos com anemia falciforme, com idade entre 13 e 45 anos. Desses, 49% relataram dores nos maxilares. Em 68% dos que se queixaram, não identificaram causa dentária. Os autores concluíram ser a dor decorrente de prováveis crises falciformes, que alterariam a microcirculação óssea ou pulpar, causando pequenas áreas de necrose.

TAKAHASHI et al. (1993) ressaltaram que o cirurgião-dentista deve compreender as implicações odontológicas da anemia falciforme, para tratar adequadamente os pacientes portadores dessa hemoglobinopatia. O tratamento deve ser iniciado com o conhecimento das histórias médica e odontológica do paciente. A prevenção é a forma ideal de abordagem desses doentes. O objetivo do cirurgião-dentista é instituir e manter a saúde bucal adequada e diminuir o risco de infecções. EVANS et al. em 1995, em relato de caso, apresentaram lesão na mucosa da boca, associada à anemia falciforme. O exame histopatológico da lesão revelou tecido conjuntivo fibroso coberto por epitélio escamoso estratificado, com grandes áreas de hemorragia, congestão e necrose.

Nas manifestações orais da anemia falciforme, os sinais mais comumente descritos na literatura são: palidez da mucosa oral, atraso geral da erupção dos dentes, transtornos na mineralização do esmalte e da dentina dentária e alterações das células da

superfície da língua. Observa-se também a má-oclusão, com protrusão da maxila e retrusão dos dentes anteriores. A protrusão maxilar tem sido associada ao aumento da atividade hematopoiética da região medular dos ossos da face desses pacientes (BISHOP et al., 1995).

AROWOJOLU e SAVAGE (1997) avaliaram a associação entre anemia falciforme e gnatopatia. Foram observados os padrões ósseos da maxila e da mandíbula de adolescentes nigerianos, num estudo comparativo entre 50 indivíduos com anemia falciforme e 50 controles da mesma região, através de exames radiográficos periapicais da região dos incisivos inferiores e dos molares superiores. Foram medidos os níveis do osso alveolar, como percentuais do comprimento da raiz, para considerar em parte, um eventual erro de angulação. Essas leituras foram comparadas entre os dois grupos. Não foi observada diferença significativa nas medições radiográficas do nível ósseo, na comparação dos dois grupos. Estes resultados mostraram claramente que, nesta população de adolescentes, a anemia falciforme não está associada com uma diferença nos níveis do osso alveolar.

Estudo comparativo foi realizado na Nigéria por OREDUGBA e SAVAGE (2002) para avaliar o perfil facial e a oclusão dentária, com 177 crianças de 1 a 18 anos de idade, portadores de doença falciforme, comparadas com 122 crianças sem a doença. Os autores observaram que o prognatismo maxilar foi mais prevalente no grupo com doença falciforme (21%), comparado ao grupo controle (4%). Peso e altura não foram significativamente diferentes em ambos os grupos, exceto aos 18 anos, quando o peso corporal foi menor para o grupo doente.

FABER et al. (2002) estudaram 18 afro-americanos com doença falciforme e 18 indivíduos controle; analisaram as radiografias periapicais, tanto da maxila como da mandíbula, medindo-se a frequência de distribuição dos espaços trabeculares. Os autores sugeriram que as estruturas trabeculares nos indivíduos com anemia falciforme revelavam aumento dos espaços medulares, sendo possível observar significativa redução na complexidade do osso trabecular no indivíduo doente.

KAYA et al. (2004) realizaram análises radiográficas dentárias, em 36 pacientes homozigotos portadores de anemia falciforme, avaliando se a necrose da polpa dentária poderia estar comprometida, sem história prévia da doença.

No grupo controle havia 36 indivíduos, sem anemia falciforme. As idades dos 72 pacientes participantes do estudo variaram de 16 a 40 anos. Foram anotadas as histórias clínica e dentária de cada indivíduo; pulpo-testes, testes de percussão e térmicos foram aplicados a todos os dentes que não possuíam restaurações; ortopantogramas foram realizados em todos os indivíduos. No grupo com anemia falciforme 61 dentes (6%) não apresentavam restaurações ou história de trauma. Em 30 pacientes foi detectada dor orofacial e dental, sem causa aparente. Em 24 pacientes, a qualidade do tecido ósseo examinado radiologicamente mostrava-se diferente do controle. Em 8 pacientes foi notado estreitamento da cortical e irregularidade na mandíbula. Em relação à sensibilidade da polpa e achados radiológicos houve uma diferença estatística significativa entre os dois grupos do estudo, anemia falciforme e controle. Os autores concluíram que a anemia falciforme pode causar necrose da polpa, sem necessariamente existir etiologia local. A anemia falciforme também causou diferenças radiograficamente observáveis na estrutura do complexo maxilomandibular, em especial na mandíbula.

Para KVADIA-TSATALA et al. (2004), o envolvimento do esqueleto maxilofacial na doença falciforme é freqüente, mostrando lesões radiopacas que correspondem a enfartes ósseos. Estudaram 42 pacientes portadores de anemia falciforme, examinados radiograficamente, para detectar lesões radiopacas situadas no percurso de um vaso ou na região apical dos dentes. Em 6 casos, estas lesões estavam associadas com dor facial durante as crises de vasoclusão. A ausência de patologia dentária na coroa dos dentes sugeriu que a pulpopatia, possivelmente, tivesse origem vasoclusiva. Assim, na avaliação dos episódios dolorosos dentários ou dos sintomas nevralgicos na região orofacial, em pacientes com anemia falciforme, a crise vasoclusiva deve ser levada em consideração.

Na Nigéria, OREDUGBA e SAVAGE (2004) realizaram estudo para determinar o estado da higienização bucal em doentes falcêmicos, procurando despertar a consciência, nos pacientes e em seus responsáveis para a importância deste cuidado. Participaram da pesquisa 336 indivíduos, com idades entre 1 e 45 anos, compreendendo 185 portadores de Hb SS e 151 controles, avaliados de acordo com o Índice de Higiene Oral Simplificado (IHO-S). A média dos escores do índice IHO-S para os indivíduos com Hb SS e os controles, foi de  $1,24 \pm 0,95$  e de  $0,66 \pm 0,58$ , respectivamente.

Não houve diferença significativa nos scores de IHO-S entre as classes sócio-econômicas de ambos os grupos. Os autores observaram que os indivíduos do grupo controle tinham melhor higiene bucal do que os indivíduos portadores de Hb SS. Neste estudo, o nível sócio-econômico não influenciou na higiene oral. Os autores recomendaram que o cuidado preventivo para a manutenção da saúde bucal deve ser incluído no tratamento dos pacientes com Hb SS.

Também na África, DACOSTA et al. (2005) examinaram 104 pacientes com anemia falciforme com idades entre 10 e 45 anos, em condição de saúde estável. O exame da cavidade oral foi realizado com ênfase nas variáveis oclusais, incluindo a classificação de Angle, sobressaliência e o espaçamento dental, considerando a proporção óssea, competência labial e padrão esquelético. Os resultados mostraram que 92 pacientes (88,5%) apresentavam má-oclusão, Classe I de Angle (classificação de má-oclusão dentária, que se refere ao mal posicionamento dentário, somente na região anterior dos arcos, com oclusão normal na região dos molares). Sobressaliência acentuada foi encontrada em 50 pacientes (48,2%). O espaçamento dental no segmento anterior dos arcos inferior e superior, foi ocorrência comum, presente em 51 pacientes no arco inferior (40,9%) e em 39 no arco superior dos pacientes (30,8%). Relação dentária normal foi observada em 72 pacientes (69,2%), enquanto que a incompetência labial foi encontrada em 41 (39,4%) dos pacientes examinados. Anomalias oclusais variaram de grau suave a severo, e os autores concluíram que estas podem ser atribuídas ao osso maxilar hiperplástico e à resultante discrepância esquelética.

FUKUDA et al. (2005) estudaram a prevalência do *Streptococcus mutans* e da cárie dentária, em pacientes com anemia falciforme em relação ao tratamento profilático prolongado com penicilina. Estudaram, também, as mudanças ocorridas na colonização oral pelo *Streptococcus mutans* e a cárie dentária, após a suspensão do antibiótico. Participaram do estudo 60 indivíduos com anemia falciforme e outros 60 controles, que foram divididos em dois grupos etários: o grupo 1 com pacientes com menos de 6 anos de idade que recebiam penicilina duas vezes ao dia; o grupo 2, com pacientes com idade entre 6 e 12 anos, que não recebiam a profilaxia com as doses diárias do antibiótico. Os escores do índice Dentes Permanentes Cariados, Perdidos e Obturados (CPO-D) e



dentes decíduos cariados extraídos e obturados (ceo-d) foram obtidos através de exame clínico dentário, incluindo radiografias interproximais. Amostras salivares foram coletadas para avaliação dos níveis de colonização pelo *Streptococcus mutans*. Neste estudo também foram coletados dados da história médica, dentária, do uso de flúor e da dieta de todos os participantes. Nenhum paciente do grupo 1 apresentou culturas orais positivas para o *Streptococcus mutans*. Em contraste, 70% dos pacientes do grupo 2 apresentaram cultura oral positiva para o *Streptococcus mutans* ( $p < 0,01$ ). O índice CPO-D/ceo-d do grupo 1 foi 0,21 versus 5,1 para o grupo Controle ( $p < 0,01$ ). Também foram observadas diferenças nas superfícies dentais afetadas, sendo que no Grupo 1 nenhum paciente apresentava lesões dentárias interproximais, ao passo que 47% dos indivíduos do grupo 2 apresentavam essas lesões ( $p < 0,01$ ). Estes achados demonstraram que em pacientes com anemia falciforme, a profilaxia com antibióticos em longo prazo, preveniu a colonização oral pelo *Streptococcus mutans*, resultando, significativamente, em baixo índice de cárie nesses pacientes.

No Brasil, são poucos os estudos que avaliaram as alterações bucais em doentes falcêmicos. PIRATININGA (2000) realizou avaliação radiográfica do complexo maxilomandibular de 46 pacientes com doença falciforme (Hb SS), sendo 4 da raça branca e 42 da raça negra, com idade média de 18 anos e 9 meses: 24 eram do sexo feminino e 22 do sexo masculino. Extrações dentárias foram indicadas em 19 pacientes. Após o procedimento cirúrgico, para as exodontias, foram colhidos fragmentos da tábua óssea alveolar ou do septo inter-radicular, encaminhados para análise histopatológica. O autor verificou que 73,9% dos pacientes apresentavam algum tipo de alteração radiográfica, sendo 10,8% dos pacientes com alterações discretas, 30,4% deles com alterações moderadas e 32,6% com alterações intensas. Quanto aos achados histopatológicos, alterações da medula óssea e oclusão vascular foram os dados mais significativos.

ROSA e MAGALHÃES (2002) estudaram as manifestações bucais em 13 pacientes portadores de anemia falciforme, com idade média de 22 anos, tratados no Centro de Atendimento a Pacientes Especiais da Faculdade de Odontologia da USP, no período de 1995 a 2001. Dos 13 prontuários dos pacientes, 6 continham radiografias panorâmicas, e em 7 outros, as radiografias eram periapicais. Em todos os casos foram identificados:

palidez da mucosa, hipoplasia de esmalte e aumento do espaço medular ósseo em mandíbula, que foi observado radiograficamente, e nenhuma lesão de mucosa. O estudo ressaltou a importância dos procedimentos preventivos para que as intervenções curativas na cavidade bucal fossem menos freqüentes, nos pacientes com doença falciforme, e que o cirurgião-dentista deve estar atento para a possibilidade de necrose pulpar em dentes hígidos, surtos dolorosos vasoclusivos na mandíbula e a susceptibilidade às infecções.

#### **1.4 - Aspectos Sociais**

Programas de educação permanente, promoção do acesso à informação e ao aconselhamento genético aos familiares das crianças com doença falciforme, visam melhorar a qualidade de vida dessa população pediátrica. A atenção integral à saúde aos portadores de doença falciforme compreende o atendimento realizado por equipe multiprofissional e interdisciplinar. A odontologia, com suas especialidades, tem papel relevante no referente à prevenção e à manutenção da saúde geral. As Diretrizes da Política Nacional de Saúde prevêm interdisciplinaridade e multiprofissionalismo, com a atuação da equipe de saúde bucal não se limitando exclusivamente ao campo biológico ou ao trabalho técnico-odontológico (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2004).

Ademais de suas funções específicas, a equipe deve interagir com profissionais de outras áreas, de forma a ampliar seu conhecimento, permitindo a abordagem do indivíduo como um todo, devendo estar atenta ao contexto sócio econômico-cultural, no qual o paciente está inserido. A troca de saberes e o respeito mútuo às diferentes percepções devem acontecer permanentemente entre todos os profissionais de saúde, para possibilitar que aspectos da saúde bucal também sejam devidamente apropriados e se tornem objetos das suas práticas. A equipe de saúde bucal deve ser, e se sentir, parte da equipe multiprofissional, em unidades de saúde de qualquer nível de atenção (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2004).

A promoção de saúde bucal está inserida num conceito amplo de saúde, que transcende a dimensão meramente técnica do setor odontológico, integrando a saúde bucal às demais práticas de saúde coletiva. Significa a construção de políticas públicas saudáveis,

o desenvolvimento de estratégias direcionadas a todas as pessoas da comunidade, como políticas que gerem oportunidades de acesso à água tratada, incentive a fluoretação das águas, o uso de dentifrício fluoretado e assegurem a disponibilidade de cuidados odontológicos básicos adequados. Ações de promoção da saúde incluem também trabalhar com abordagens sobre os fatores de risco ou de proteção, simultâneos tanto para doenças da cavidade bucal quanto para outros agravos (diabete, hipertensão, obesidade, trauma e câncer), tais como: políticas de alimentação saudável para reduzir o consumo de açúcares, abordagem comunitária para aumentar o auto-cuidado com a higiene corporal e bucal, política de eliminação do tabagismo e de redução de acidentes. A busca da autonomia dos cidadãos é outro requisito das ações de promoção de saúde. A equipe de saúde deve fazer esforço simultâneo para aumentar a autonomia e estimular práticas de auto-cuidado por pacientes, famílias e comunidades (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2004).

No campo da genética, em que para grande parte das doenças hereditárias não há cura, a prevenção resume-se, para o caso da DF, a dois campos de atuação: o diagnóstico precoce da anemia falciforme e a identificação de pessoas portadoras do traço falciforme para a informação sobre o risco reprodutivo. A identificação e tratamento precoces são requisitos indispensáveis para o aumento da expectativa de vida de crianças com anemia falciforme. Outra vantagem atribuída ao diagnóstico precoce é a possibilidade de orientar casais heterozigóticos sobre o risco reprodutivo. O processo de orientação ocorre por meio de sessões de aconselhamento genético, ocasião em que as pessoas são informadas sobre as características genéticas que possuem e os possíveis riscos envolvidos. A maneira como a informação genética é fornecida e o impacto que causa na vida de pessoas orientadas têm sido alvo de estudos bioéticos que defendem a centralidade do princípio da autonomia para a nova genética (GUEDES e DINIZ, 2004).

“Apesar da ênfase ao direito à saúde e à determinação social no processo saúde doença, principalmente para a população menos favorecida, a abordagem continua centrada na doença. E, crianças e adolescentes continuam a ser encarados como devir (“os futuros cidadãos”, “nossos adultos de amanhã”, “o futuro da nação”). Ou seja, os serviços de saúde e também os programas de atenção à saúde da criança e do adolescente, continuam tendo como

missão principal, a garantia da reprodução da capacidade de trabalho na sociedade. Nas escolas médicas, as tentativas de reformulação curricular acabam sendo superficiais, muitas vezes voltando-se apenas ao atendimento do mercado de trabalho. A dificuldade talvez esteja na contradição da própria instituição docente, entre seus propósitos de mudança do ensino e sua persistência para conservar-se inalterada” (ZANOLLI e MERHI, 2001).



## ***2 - JUSTIFICATIVA***

A manutenção da saúde bucal é reconhecida como componente importante para o equilíbrio da saúde. Considerando que a identificação e tratamento precoces são requisitos indispensáveis para o aumento da expectativa de vida de crianças com doença falciforme e, frente à ausência de trabalhos publicados que abordem a frequência das alterações intra-bucais nestas crianças, nos primeiros cinco anos de vida, faz-se necessário conhecimento mais detalhado sobre a atenção e o cuidado com a saúde bucal desde o período neonatal, com o acompanhamento da cronologia das erupções dentárias, assim como a identificação de anomalias bucais, feita de maneira sistemática em crianças com doença falciforme, com intuito de proporcionar condições de equilíbrio em saúde e melhor qualidade de vida.



### ***3 - OBJETIVOS***

### **3.1 - Objetivo Geral**

Identificar a frequência das manifestações bucais em crianças portadoras de doença falciforme na faixa etária de 1 a 59 meses de idade em acompanhamento no Centro Infantil de Investigações Hematológicas Dr. Domingos A. Boldrini, comparativamente a crianças saudáveis.

### **3.2 - Objetivos Específicos**

- Analisar a associação entre a condição da mucosa bucal, a cronologia da erupção dentária, a relação terminal dos segundos molares decíduos, a presença de hipoplasia em esmalte dentário e a presença de lesão de cárie nos pacientes com Doença Falciforme, comparativamente ao grupo Controle.
- Analisar a associação entre a presença e o tipo de intercorrências clínicas em crianças com Doença Falciforme, e as condições de saúde bucal.





## ***4 - CASUÍSTICA E MÉTODOS***

## **4.1 - Modelo de Estudo**

Estudo transversal descritivo analítico e comparativo

## **4.2 - Casuística e Determinação da Amostra**

A população estudada foi constituída por 150 crianças de 1 a 59 meses de idade, dividida em dois grupos: grupo de pacientes com Doença Falciforme e o grupo Controle. O grupo de pacientes com Doença Falciforme compreendeu 30 crianças com diagnóstico da doença, que se encontravam em acompanhamento no Centro Infantil de Investigações Hematológicas Dr. Domingos A. Boldrini. O grupo Controle foi composto por 120 crianças saudáveis, que se encontravam em tratamento na clínica de prevenção, disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da Universidade Camilo Castelo Branco – Unicastelo, oriundas da Creche Municipal Fé e Alegria. O período de estudo foi de fevereiro a setembro de 2005. Para se estabelecer o tamanho da amostra desta pesquisa, que se caracterizou por ser um estudo de caso controle e, segundo simulações de ganho de poder, quando o caso é raro, tomaram-se mais controles para aumento do poder dos testes. De acordo com HENNEKENS e BURING (1987) a proporção de 1 caso do estudo para 4 controles é a que proporciona o melhor ganho de poder.

### **4.2.1 - Critérios de Inclusão**

#### **GRUPO DE ESTUDO - PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME**

- Diagnóstico de doença falciforme, em seguimento no Centro Infantil de Investigações Hematológicas Dr. Domingos A. Boldrini;
- Idade entre 1 e 59 meses;
- Adesão por escrito dos responsáveis ao Termo de Consentimento Livre e Esclarecido de participação no estudo.

## GRUPO CONTROLE - CRIANÇAS SAUDÁVEIS

- Idade entre 1 e 59 meses;
- Acompanhamento regular na clínica de prevenção, disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da Universidade Camilo Castelo Branco;
- Adesão por escrito dos responsáveis ao Termo de Consentimento Livre e Esclarecido de participação no estudo.

### 4.2.2 - Critérios de Exclusão

- Idade inferior a 1 mês e acima de 59 meses;
- Presença de doença que possa interferir no crescimento e desenvolvimento, como desnutrição, cardiopatia congênita, paralisia cerebral.
- Não autorização no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

## 4.3 - Procedimento de Pesquisa Clínica

Foi elaborada ficha clínica recomendada para estudos epidemiológicos conforme modelo da OMS (1997), composta de identificação, exame físico com dados de peso, estatura e valores de hemoglobina e anotações referentes ao exame clínico intra-oral, para grupo com Doença Falciforme e igualmente para o grupo Controle. O nível de hemoglobina para este o grupo Controle foi considerado como indeterminado (anexo 2).

## GRUPO DE ESTUDO – PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

O exame clínico intra-oral, com preenchimento da ficha clínica, foi realizado nas crianças do estudo matriculadas no Centro Infantil de Investigações Hematológicas Dr. Domingos A. Boldrini, com o prévio consentimento dos pais ou responsáveis, que acompanharam a criança durante a pesquisa.

Quanto aos dados de peso, estatura e valores de hemoglobina, estes foram coletados pelo serviço de enfermagem no momento do atendimento. Posteriormente, as crianças foram encaminhadas ao serviço de Odontologia do Centro Infantil Boldrini e sequencialmente examinadas pelo responsável pela pesquisa.

#### GRUPO CONTROLE – CRIANÇAS SAUDÁVEIS

O exame clínico intra-oral, com preenchimento da ficha clínica (Anexo 3B), foi realizado nas crianças do estudo, na clínica de prevenção, disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da Universidade Camilo Castelo Branco (Unicastelo), com o prévio consentimento dos pais ou responsáveis. Todas as crianças foram acompanhadas, durante a pesquisa, pela enfermeira da Creche Fé e Alegria.

Neste grupo Controle, foi utilizada a mesma ficha clínica aplicada ao grupo de pacientes com Doença Falciforme. O nível de hemoglobina não foi determinado, por se tratar do grupo de crianças saudáveis. Os dados sobre peso e estatura foram coletados pela enfermagem, na presença da pesquisadora.

O exame clínico nos grupos de crianças com Doença Falciforme e no Controle foi realizado pelo pesquisador, com a criança colocada na posição horizontal na cadeira odontológica, e deitada em decúbito dorsal, conforme técnica de WALTER et al. (1996). Os pais ou responsáveis foram convidados a colaborar, auxiliando na manobra de contenção do bebê, se necessário.

O exame clínico intra-bucal foi realizado com o auxílio de espelho bucal plano, espátula de madeira e anotação em ficha clínica. A fonte de luz foi a artificial, obtida pelo refletor acoplado ao equipamento odontológico.

#### 4.3.1 - Critérios para Diagnóstico das Manifestações Bucais

O exame clínico intra-bucal teve abordagem sistemática por quadrante, efetuado de maneira organizada, observando-se mucosa jugal, assoalho da boca, língua, palato mole, palato duro e margens alveolares gengivais, de acordo com o preconizado por

WALTER et al, 1996. Cada dente decíduo foi considerado erupcionado, assim que qualquer porção da coroa tivesse rompido a gengiva e ele se tornasse visível na cavidade oral. Os dentes ausentes foram considerados como ainda não irrompidos, a não ser que o acompanhante informasse a perda ou extração dos mesmos.

Para o estudo da cronologia dentária foi utilizada a cronologia de erupção esperada, que varia segundo a idade, sugerido por LUNT e LAW (1974), apresentada no quadro abaixo com os valores médios e a amplitude de variação para a erupção dentária dos diferentes dentes:

**Quadro 1** - Cronologia de erupção dentária esperada (LUNT e LAW, 1974).

<b>Dente decíduo</b>	<b>Erupção – idade média em meses</b>
<b>Maxila</b>	
Incisivo central	10 (8-12)
Incisivo lateral	11 (9-13)
Canino	19 (16-22)
Primeiro molar	16 (13-19)
Segundo molar	29 (25-33)
<b>Mandíbula</b>	
Incisivo central	8 (6-10)
Incisivo lateral	13 (10-16)
Canino	20 (17-23)
Primeiro molar	16 (14-18)
Segundo molar	27 (23-31)

Os lados direito e esquerdo do mesmo arco foram considerados conjuntamente. Foi estabelecido como erupcionado o dente inferior, quando o superior já estivesse irrompido no arco.

Estabeleceu-se um score para determinar se o dente erupcionado encontrava-se no tempo médio de erupção, adiantado, se havia um pequeno atraso ou se estava atrasado:

- a) se a criança tivesse menos idade que o mínimo da cronologia esperada, foi considerado tempo de erupção dentária adiantado.
- b) se a criança tivesse mais idade que o mínimo e menos que a média de erupção da cronologia esperada, foi considerado tempo ideal de erupção dentária.
- c) se a criança tivesse a idade entre a média e a máxima da cronologia esperada, foi considerado tempo de erupção dentária com pequeno atraso.
- d) se a criança tivesse mais idade que a máxima da cronologia esperada, foi considerado tempo de erupção dentária com atraso.

Para o exame da relação distal dos segundos molares decíduos, foram utilizados os critérios de BAUME (1950), com as três possibilidades: relação distal terminal em plano vertical, relação distal terminal com degrau mesial para a mandíbula e a relação distal terminal com degrau distal para mandíbula. As observações obtidas foram comparadas entre si para definir o prognóstico em relação ao desenvolvimento da oclusão, na futura dentição mista. Assim, quando a relação terminal é em plano vertical ou degrau mesial, o prognóstico é considerado favorável. Com a relação terminal em degrau distal, o prognóstico é desfavorável.

A expressão hipoplasia do esmalte significa redução na quantidade (espessura do esmalte formado), não se referindo à qualidade da calcificação. A hipoplasia do esmalte pode ser devida a fatores locais, sistêmicos ou hereditários (BHASKAR, 1976). A hipoplasia local do esmalte afeta um dente ou parte dele. Na hipoplasia sistêmica do esmalte, a anormalidade é causada por doença sistêmica. Envolve todos os dentes que estejam em formação neste período. Nessa circunstância, o defeito é observado naquelas áreas das coroas em que a amelogenese (fase inicial do processo de formação do esmalte dentário) estava em andamento, por ocasião do distúrbio. A hipoplasia hereditária do esmalte envolve todos os dentes e suas coroas por inteiro. São envolvidas a dentadura decídua e a dentadura permanente.

As lesões de cárie foram identificadas nas superfícies oclusais, proximais, vestibulares e linguais ou palatais, ao exame clínico e sem o uso de radiografias. Os critérios utilizados foram baseados em estudos epidemiológicos de acordo com OMS (1997) e PINTO (2000). A superfície foi considerada com lesão de cárie quando:

- a) existia cárie evidente.
- b) lesão em sulco, fissura ou superfície lisa apresentando tecido amolecido na base, descoloração de esmalte ou perda de parede.
- c) existência de restauração definitiva e, ao mesmo tempo, uma ou mais áreas com lesão de cárie.
- d) existência de restauração temporária.
- e) perda por fratura ou por lesão de cárie.

#### 4.3.2 - Variáveis

Foram analisadas as variáveis clínicas como idade (meses), peso (kg), estatura (cm), nível de hemoglobina em g/dl, e os subtipos de hemoglobina (Hb F e Hb S), número de intercorrências clínicas ocorridas no período desde a admissão no serviço até o momento da realização desta pesquisa, consultas ambulatoriais/ano e número de internações/ano independente da causa. Os episódios de intercorrências foram classificados como Febre de Origem Indeterminada (FOI), Infecção das Vias Áreas Superiores (IVAS), Pneumonia, Edema Mão-Pé, Crise Vasclusiva, Seqüestro Esplênico, Diarréia Aguda e Acidente Vascular Cerebral (AVC).

#### 4.3.3 - Coleta de Dados

No grupo de crianças com Doença Falciforme (DF), o exame clínico intra-bucal foi realizado pela pesquisadora, assim como as anotações em ficha clínica, de acordo com o agendamento dos pacientes no Centro Infantil de Investigações Hematológicas

Dr. Domingos A. Boldrini, para as consultas periódicas e urgências em ambulatório. Também participaram as crianças que estavam internadas e em condições de serem examinadas; nestas, o exame clínico intra-bucal foi realizado com a criança deitada, com luz artificial, espelho clínico e espátula de madeira.

Para a investigação de possíveis relações entre as intercorrências clínicas com manifestações bucais, foi realizado levantamento dos prontuários dos respectivos pacientes do estudo. O levantamento foi retrospectivo com a coleta dos dados contidos nos prontuários, desde a primeira consulta da criança no Centro Infantil de Investigações Hematológicas Dr. Domingos A. Boldrini até o mês de setembro de 2005.

No grupo Controle, as crianças da Creche Fé e Alegria foram examinadas pela pesquisadora, durante o atendimento rotineiro da clínica de prevenção da disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia, Universidade Camilo Castelo Branco (Unicastelo - São Paulo).

#### **4.4 - Processamento dos Dados**

Os dados obtidos nesta pesquisa foram armazenados no banco de dados e estatisticamente analisados pelo software SAS, versão 8.2.

#### **4.5 - Análise dos Resultados**

Os dados foram avaliados descritivamente através do cálculo de frequências absolutas (N) e relativas (%) e da média, desvio-padrão e mediana para as variáveis contínuas e analisados estatisticamente pelo teste Qui-Quadrado.

O estudo da associação e diferença entre as variáveis estudadas no grupo com DF e grupo Controle foi realizado através dos testes, exato de Fisher, Qui-Quadrado de Yates e de Mann-Whitney.

Foram calculados o risco relativo e seu respectivo intervalo de confiança para expressar a magnitude da relação entre o grupo com Doença Falciforme e o atraso da erupção dentária (ALTMAN, 1991). O nível de significância assumido foi de 5%.



#### **4.6 - Aspectos Éticos**

Os pais ou responsáveis pelas crianças que participaram desta pesquisa do grupo DF e do grupo Controle, foram informados da finalidade da mesma, bem como dos métodos utilizados neste trabalho, através do Esclarecimento aos Pais e Responsáveis e do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (anexo 1).

Esta pesquisa seguiu os aspectos éticos específicos contidos nas diretrizes e normas da Resolução nº 196 de 10 de outubro de 1996, do Conselho Nacional de Saúde.

Os protocolos de pesquisa foram aprovados pelos Comitês de Ética e Pesquisa do Centro Infantil de Investigações Hematológicas Dr. Domingos A. Boldrini e da Faculdade de Odontologia da Universidade Camilo Castelo Branco.



## ***5 - RESULTADOS***

A população de estudo foi composta por 150 crianças. No grupo com Doença Falciforme (DF) havia 30 pacientes, 11 (36,7%) do sexo masculino e 19 (63,3%) do sexo feminino. No grupo controle, havia 65 (54,2%) do sexo masculino e 55 (45,8%) do sexo feminino, porém, esta diferença não foi significativa ( $p = 0,086$ ) (tabela 1).

**Tabela 1** - Caracterização dos grupos de estudo quanto ao gênero.

<b>GÊNERO</b>	<b>GRUPOS</b>		<b>DF</b>		<b>CONTROLE</b>	
			<b>N</b>	<b>%</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
Masculino			11	36,7	65	54,2
Feminino			19	63,3	55	45,8
Total			30	100	120	100

teste Qui-Quadrado  $p = 0,086$

Em ambos os grupos, a maioria das crianças era da raça branca, sendo de 70% no grupo com DF e de 52,5% no grupo Controle, com diferença não significativa ( $p = 0,084$ ). Os grupos foram considerados homogêneos quanto a gênero e raça (tabela 2).

**Tabela 2** - Caracterização dos grupos de estudo quanto à raça.

<b>RAÇA</b>	<b>GRUPOS</b>		<b>DF</b>		<b>CONTROLE</b>	
			<b>N</b>	<b>%</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
Branca			21	70,0	63	52,5
Não Branca			9	30,0	57	47,5
Total			30	100	120	100

teste Qui-Quadrado  $p = 0,084$

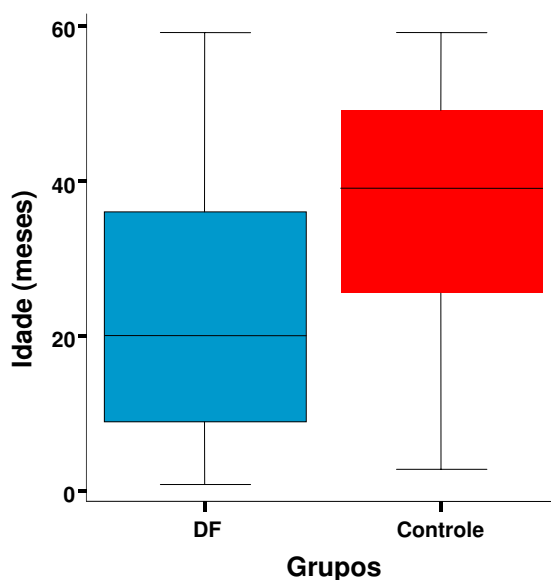
Em relação à idade, peso e estatura, a análise estatística apresentou diferença significativa entre os grupos ( $p < 0,001$ ), sendo que as crianças do grupo com DF apresentaram média de idade (em meses) de  $23,7 \pm 18,7$  com mediana de 20 meses,

enquanto o grupo controle apresentou média de idade (em meses) de  $36 \pm 15,3$  e mediana de 39 meses. A média do peso (em Kg) no grupo DF foi de  $10,8 \pm 3,7$ , mediana de 10,5 e no grupo Controle foi de  $14,5 \pm 4,2$ , mediana de 15,0. A estatura média (em cm) apresentada pelo grupo com DF foi de  $82,7 \pm 17,1$ , mediana de 77,0 e no grupo Controle foi de  $109,8 \pm 21,5$ , mediana de 116,5. Os grupos foram considerados não homogêneos em relação a idade, peso e estatura (tabela 3 e gráficos 1, 2 e 3).

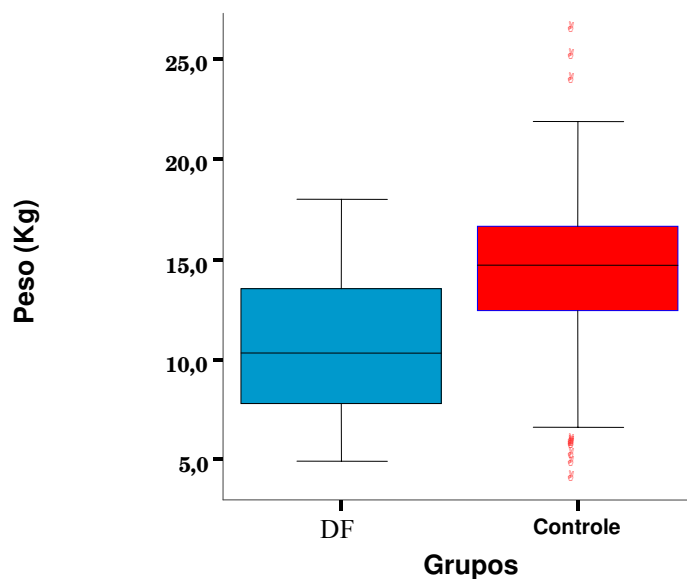
**Tabela 3** - Médias, desvios-padrão ( $\pm$ DP) e medianas (md) das variáveis idade, peso, estatura, segundo os grupos do estudo.

CARACTERÍSTICAS \ GRUPOS	DF			CONTROLE			p
	N	média $\pm$ DP	md	N	média $\pm$ DP	md	
IDADE (meses)	30	$23,7 \pm 18,7$	20,0	120	$36,0 \pm 15,3$	39,0	< 0,001
PESO (Kg)	30	$10,8 \pm 3,7$	10,5	120	$14,5 \pm 4,2$	15,0	< 0,001
ESTATURA (cm)	30	$82,7 \pm 17,1$	77,0	120	$109,8 \pm 21,5$	116,5	< 0,001

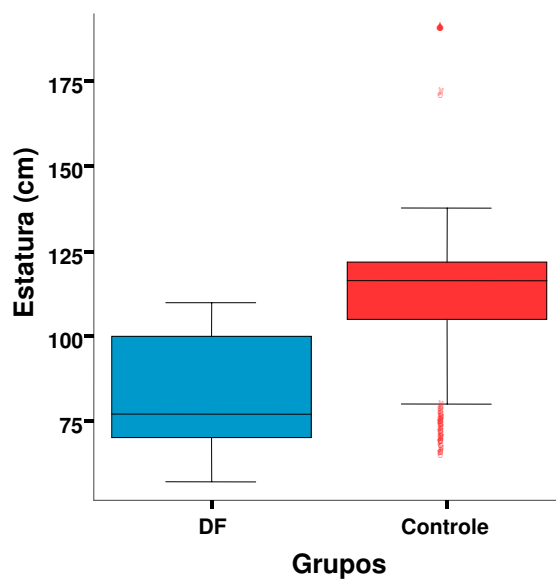
teste Mann-Whitney.



**Gráfico 1** - Distribuição dos pacientes dos grupos com DF e Controle em relação à idade.



**Gráfico 2** - Distribuição dos pacientes dos grupos com DF e Controle em relação ao peso.



**Gráfico 3** - Distribuição dos pacientes dos grupos com DF e Controle em relação à estatura.

Os níveis médios de hemoglobina (g/dl) no grupo com Doença Falciforme foram de  $9,1 \pm 1,7$  e a mediana de 9,0g/dl. Com relação ao padrão da eletroforese de Hb no grupo com DF, 70% dos pacientes eram do tipo SS, 20% do tipo SC e 10% eram do tipo S $\beta$  talassemia (tabela 4).

**Tabela 4** - Frequência dos sub tipos da Doença Falciforme no grupo de estudo.

PERFIL ELETROFORÉTICO DA Hb	N	%
SS	21	70
SC	6	20
S $\beta$ talassemia	3	10
Total	30	100

Quanto às alterações bucais dos indivíduos do estudo não houve associação estatisticamente significativa entre o grupo doente e o grupo Controle, em relação à condição da mucosa bucal ( $p = 0,99$ ). Em ambos os grupos, a maioria das crianças, não apresentou condição da mucosa bucal alterada (tabela 5).

**Tabela 5** - Associação da condição da mucosa bucal nos grupos com DF e Controle.

CONDICÃO DA MUCOSA BUCAL	GRUPOS		DF		CONTROLE	
	N	%	N	%	N	%
0 – Nenhuma condição anormal	30	100	110	91,7		
1 – Palidez da mucosa	0	0	0	0		
2 – Ulceração	0	0	5	4,1		
3 – Gengivite local	0	0	3	2,5		
4 – Gengivite generalizada	0	0	2	1,7		
Total	30	100	120	100		

teste Qui-Quadrado de Yates  $p = 0,99$

No que diz respeito à localização das alterações na mucosa bucal, a associação também não foi significativa ( $p = 0,48$ ), pois a grande maioria nos dois grupos de estudo, não possuía alteração (tabela 6).

**Tabela 6** - Associação da localização da alteração da mucosa bucal nos grupos DF e Controle.

LOCALI- ZAÇÃO DA ALT. NA MUCOSA BUCAL	GRUPOS		DF		CONTROLE	
			N	%	N	%
0 – Nenhuma condição anormal			30	100	110	91,7
1 – Mucosa jugal			0	0	0	0
2 – Assoalho da boca			0	0	0	0
3 – Língua			0	0	2	1,7
4 – Palato mole ou duro			0	0	0	0
5 – Margens alveolares/ gengiva			0	0	8	6,6
Total			30	100	120	100

teste exato de Fisher  $p = 0,48$ .

No que diz respeito à cronologia da erupção dentária ( $p < 0,001$ ) a diferença foi estatisticamente significativa entre os grupos DF e Controle. No grupo com DF, 30% das crianças possuíam ausência de dentes decíduos, por não apresentarem ainda o início da erupção dentária, enquanto no grupo Controle este percentual foi de 5%. A presença dos primeiros molares superiores foi maior no grupo com DF (16,7%) comparativamente ao controle (5,5%). No grupo com DF 36,7% das crianças possuíam dentição decídua completa comparativamente ao grupo Controle com 66,7%. (tabela 7).

**Tabela 7** - Frequência da cronologia de erupção dentária nos grupos DF e Controle.

<div> <div>GRUPOS</div> <div>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</div> </div>	DF		CONTROLE	
	N	%	N	%
0 – Ausência dos dentes decíduos	9	30,0	6	5,0
1 – Incisivos centrais inferiores	0	0,0	2	1,7
2 – Incisivos centrais superiores	4	13,3	3	2,5
3 – Incisivos laterais inferiores	0	0,0	5	4,2
4 – Incisivos laterais superiores	0	0,0	5	4,2
5 – Primeiros molares inferiores	0	0,0	0	0,0
6 – Primeiros molares superiores	5	16,7	3	2,5
7 – Caninos inferiores	0	0,0	0	0,0
8 – Caninos superiores	0	0,0	14	11,7
9 – Segundos molares inferiores	1	3,3	2	1,7
10 – Segundos molares superiores (Dentadura decídua completa)	11	36,7	80	66,7
Total	30	100	120	100

teste Qui-Quadrado de Yates  $p < 0,001$ .

Em virtude da não homogeneidade entre os grupos de estudo quanto a idade, peso e estatura, fatores que interferem no tempo da erupção dentária, utilizou-se a cronologia da erupção dentária esperada sugerida por LUNT e LAW (1974) para a análise estatística, com os scores já estabelecidos na metodologia deste trabalho, em tempo de erupção adiantado, normal, pequeno atraso e atrasado.

O estudo cronologia *esperada* de erupção dentária apresentou diferença significativa entre os grupos DF e Controle ( $p = 0,008$ ) e o cálculo do risco relativo mostrou que a chance de uma criança do grupo com DF ter pequeno atraso na erupção é 3,1 vezes maior do que as do grupo Controle, sendo que este risco pode variar entre 1,3 até 7,4

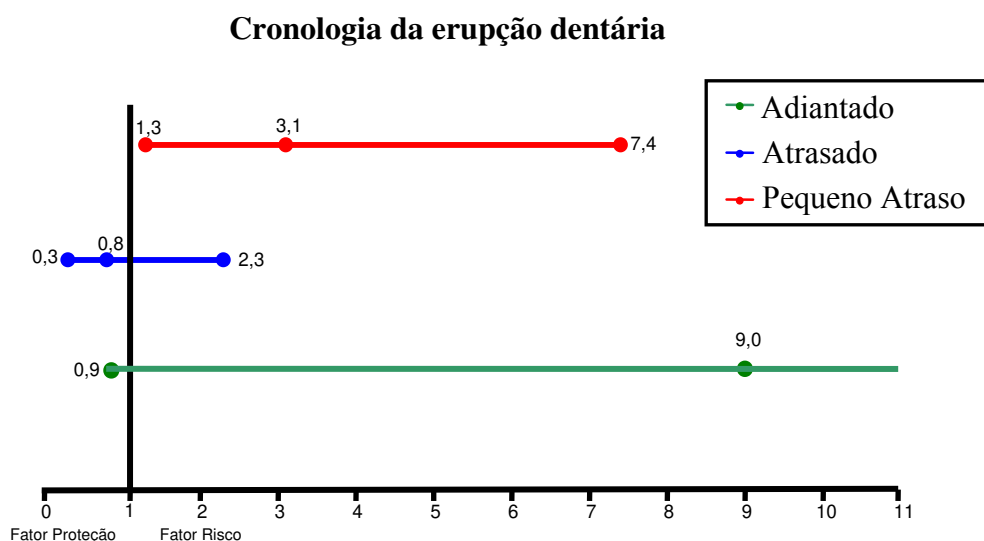


vezes mais. O risco de apresentar cronologia adiantada não teve diferença significativa. Também, o risco de apresentar cronologia atrasada não apresentou diferença significativa, conforme mostra a tabela 8 e o gráfico 4.

**Tabela 8** - Estudo da cronologia de erupção dentária *esperada* em relação aos grupos com DF e Controle.

TEMPO DE ERUPÇÃO NA CRONOLOGIA <i>ESPERADA</i>	GRUPOS	DF		CONTROLE		RISCO RELATIVO (IC 95%)
		N	%	N	%	
Adiantado		2	6,7	1	0,8	9,0 (0,9 a 94,5)
Atrasado		3	10,0	21	17,5	0,8 (0,3 a 2,3)
Dentição Completa		11	36,7	80	66,7	controle
Normal		7	23,3	9	7,5	controle
Pequeno Atraso		7	23,3	9	7,5	3,1 (1,3 a 7,4)
Total		30	100	120	100	-----

teste Qui-Quadrado de Yates  $p = 0,008$



**Gráfico 4** - Risco Relativo da cronologia de erupção dentária para crianças do grupo com DF versus o grupo Controle.

O gráfico acima mostra, também, que o único risco totalmente contido na faixa do fator de risco é o de um pequeno atraso, para o grupo de Falcêmicos.

Para melhor entendimento foi estudado o tempo de atraso de erupção dentária, em relação à idade máxima e média em que poderia ocorrer a cronologia esperada da dentição no grupo com DF e no grupo Controle, como mostra a tabela 9.

**Tabela 9** - Estudo da cronologia dentária *esperada* de acordo com tempo de atraso de erupção em relação aos grupos DF e Controle.

CRONO- LOGIA ESPERADA	GRUPOS	DF				Controle			
	Tempo medido	N	média ±DP	md	N	média ±DP	md	p	
Atrasada	tempo de atraso em relação à <i>idade máxima</i> em que a dentição ocorre.	3	3,7 ±1,2	3	21	4,8 ±3,1	4	0,57	
Pequeno atraso	tempo de atraso em relação à <i>idade média</i> em que a dentição ocorre.	7	1,6 ±1	2	9	1,8 ±0,7	2	0,73	

teste de Mann-Whitney.

A tabela acima mostra que o tempo de atraso em relação à idade máxima ( $p = 0,57$ ) não foi diferente entre os grupos com DF e Controle, assim como o tempo de atraso em relação à idade média ( $p = 0,73$ ).

Considerando a Relação Terminal dos Segundos Molares Decíduos nos dois grupos de estudo, também não houve diferença estatística associada ao grupo doente ( $p = 0,65$ ). Na tabela 10, vemos que a maioria das crianças no grupo DF (63,3%) não possuía ainda os segundos molares decíduos, enquanto que, no grupo Controle, essa ausência estava em 36,7% das crianças. Para os pacientes do grupo DF, que possuíam a dentição decídua completa (36,7%), com chave de oclusão dos segundos molares, o grau

mesial foi o predominante em 5 pacientes (16,7%), enquanto que o degrau distal foi encontrado em 3 crianças (10%) e a relação terminal em vertical das faces distais dos segundos molares foi notada em 3 pacientes (10%) também.

**Tabela 10** - Distribuição da relação terminal dos segundos molares nos dois grupos.

<div> <div></div> <div> <b>GRUPOS</b> </div> </div> <b>RELAÇÃO TERMINAL DOS 2ºs MOLARES</b>	<b>DF</b>		<b>CONTROLE</b>	
	<b>N</b>	<b>%</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
Vertical	3	10	17	14,2
Mesial para mandíbula	5	16,7	44	36,7
Distal para mandíbula	3	10	15	12,5
Ausência de Degrau	19	63,3	44	36,7
Total	30	100	120	100

teste Qui-Quadrado de Yates  $p = 0,65$ .

A presença de hipoplasia em esmalte dentário, em ambos os grupos, não apresentou diferença estatisticamente significativa entre eles ( $p = 0,81$ ) (tabela 11).

**Tabela 11** - Associação da presença de hipoplasia em esmalte dentário nos grupos com DF e Controle.

	GRUPOS	DF		CONTROLE	
		N	%	N	%
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					
0 – Ausência		29	96,7	103	85,9
1 - Incisivos centrais inferiores		0	0	3	2,5
2 – Incisivos centrais superiores		0	0	8	6,7
3 – Incisivos laterais inferiores		0	0	1	0,8
4 – Incisivos laterais superiores		1	3,3	0	0
5 – Primeiros molares inferiores		0	0	1	0,8
6 – Primeiros molares superiores		0	0	0	0
7 – Caninos inferiores		0	0	0	0
8 – Caninos superiores		0	0	0	0
9 – Segundos molares inferiores		0	0	0	0
10 – Segundos molares superiores		0	0	0	0
11 – Todos os dentes		0	0	4	3,3
Total		30	100	120	100

teste Qui-Quadrado de Yates  $p = 0,81$ .

Apesar do grupo controle apresentar mais crianças com cáries (14,2%) do que no grupo com DF (3,3%), a associação não foi significativa entre a presença de lesão de cárie e o grupo de estudo ( $p = 0,12$ ) (tabela 12).

**Tabela 12** - Associação da presença de lesão de cárie nos grupos com DF e Controle.

PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE	GRUPOS		CONTROLE	
	N	%	N	%
0 – Não	29	96,7	103	85,8
1 – Sim	1	3,3	17	14,2
Total	30	100	120	100

teste Exato de Fisher  $p = 0,12$ .

### Características Estudadas Somente no Grupo com Doença Falciforme

No levantamento retrospectivo dos prontuários dos 30 pacientes, o período da pesquisa compreendeu desde a sua admissão no serviço até setembro de 2005. A média de seguimento foi de 2,1 anos. Durante este período, houve 127 internações e 414 consultas ambulatoriais (emergências e acompanhamento). Dentre as intercorrências clínicas, ocorreram 61 episódios de Febre de Origem Indeterminada – FOI, 30 eventos de Infecção de Vias Aéreas - IVAS, 23 episódios de Pneumonia, 15 episódios de Síndrome mão-pé, 15 eventos de crise Vasclusiva, 5 episódios de Seqüestro Esplênico, 11 episódios de Diarréia Aguda e 1 Acidente Vascular Cerebral - AVC.

**Tabela 13** - Descrição dos aspectos clínicos: internações, atendimentos ambulatoriais e tipos de intercorrências clínicas registradas no grupo com DF, com média de seguimento de 2,1 anos.

ASPECTOS CLÍNICOS	Nº de episódios
Internações	127
Atendimentos Ambulatoriais	414
Febre de Ordem Indeterminada	61
Infecção Vias Aéreas Superiores	30
Pneumonia	23
Síndrome mão-pé	15
Crise Vasclusiva	22
Seqüestro Esplênico	5
Diarréia Aguda	11
AVC	1

Foram realizados testes de associação, Qui-Quadrado de Yates e exato de Fisher entre a presença de intercorrências clínicas (FOI, IVAS, Pneumonia, Síndrome Mão-Pé, Crise Vasclusiva, Seqüestro Esplênico, Diarréia Aguda e AVC) dos pacientes com DF e as condições bucais (tabelas 14 a 22).

**Tabela 14** - Associação da presença ou não de intercorrências clínicas com condições bucais.

	INTERCORRÊNCIAS				valor de p
	Presente		Ausente		
	N	%	N	%	
<b>CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL</b>					
Nenhuma Condição Anormal	26	100	4	100	-
<b>LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL</b>					
Nenhuma Condição Anormal	26	100	4	100	-
<b>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</b>					
Ausência de dentes decíduos	6	23,1	3	75	0,589
Incisivos centrais superiores	4	15,4	0	0	
Primeiros molares superiores	5	19,2	0	0	
Segundos molares inferiores	1	3,8	0	0	
Dentadura decídua completa	10	38,5	1	25	
<b>RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS</b>					
Ausente	16	61,5	3	75	0,998
Plano vertical	3	11,5	0	0	
Degrau mesial para mandíbula	4	15,4	1	25	
Degrau distal para mandíbula	3	11,5	0	0	
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					
Ausência de dentes decíduos	25	96,2	4	100	1,000*
Incisivos laterais superiores	1	3,8	0	0	
<b>PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE</b>					
Não	25	96,2	4	100	1,000*
Sim	1	3,8	0	0	
<b>Cronologia de erupção ESPERADA</b>					
Adiantado	2	7,7	0	0	0,925
Atrasado	3	11,5	0	0	
Dentição Completa	10	38,5	1	25	
Normal	5	19,2	2	50	
Pequeno Atraso	6	23,1	1	25	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

Não houve associação significativa entre presença ou não de intercorrência e as condições bucais.

**Tabela 15** - Associação de Febre de Ordem Indeterminada com condições bucais.

	Febre de Ordem Indeterminada (FOI)				valor de p
	presente		ausente		
	N	%	N	%	
<b>CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	26	100	4	100	
<b>LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	26	100	4	100	
<b>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</b>					0,585
Ausência de dentes decíduos	6	23,1	3	75	
Incisivos centrais superiores	4	15,4	0	0	
Primeiros molares superiores	5	19,2	0	0	
Segundos molares inferiores	1	3,8	0	0	
Dentadura decídua completa	10	38,5	1	25	
<b>RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS</b>					0,982
Ausente	16	61,5	4	80	
Plano vertical	3	11,5	0	0	
Degrau mesial para mandíbula	4	15,4	1	20	
Degrau distal para mandíbula	3	11,5	0	0	
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					1,000*
Ausência de dentes decíduos	25	96,2	4	100	
Incisivos laterais superiores	1	3,8	0	0	
<b>PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE</b>					1,000*
Não	25	96,2	4	100	
Sim	1	3,8	0	0	
<b>Cronologia de erupção ESPERADA</b>					0,926
Adiantado	2	7,7	0	0	
Atrasado	3	11,5	0	0	
Dentição Completa	10	38,5	1	25	
Normal	5	19,2	2	50	
Pequeno Atraso	6	23,1	1	25	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

A ocorrência de Febre de Ordem Indeterminada não apresentou associação significativa com nenhuma das variáveis de condição bucal estudada.



**Tabela 16** - Associação de Infecção de Vias Aéreas Superiores com condições bucais.

	Infec. Vias Aéreas Sup (IVAS)				valor de p
	presente		ausente		
	N	%	N	%	
<b>CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	19	100	11	100	
<b>LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	19	100	11	100	
<b>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</b>					0,864
Ausência de dentes decíduos	5	26,3	4	36,4	
Incisivos centrais superiores	4	21,1	0	0	
Primeiros molares superiores	3	15,8	2	18,2	
Segundos molares inferiores	1	5,3	0	0	
Dentadura decídua completa	6	31,6	5	45,5	
<b>RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS</b>					0,903
Ausente	13	68,4	7	58,3	
Plano vertical	3	15,8	0	0	
Degrau mesial para mandíbula	2	10,5	3	25	
Degrau distal para mandíbula	1	5,3	2	16,7	
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					1,000*
Ausência	18	94,7	11	100	
Presença	1	5,3	0	0	
<b>PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE</b>					1,000*
Não	18	94,7	11	100	
Sim	1	5,3	0	0	
<b>Cronologia de erupção ESPERADA</b>					0,979
Adiantado	2	10,5	0	0	
Atrasado	2	10,5	1	9,1	
Dentição Completa	6	31,6	5	45,5	
Normal	5	26,3	2	18,2	
Pequeno Atraso	4	21,1	3	27,3	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

A ocorrência de Infecção de Vias Aéreas Superiores não apresentou associação significativa com nenhuma das variáveis de condição bucal estudadas.

**Tabela 17** - Associação de Pneumonia com condições bucais.

	Pneumonia				valor de p
	presente		ausente		
	N	%	N	%	
<b>CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	10	100	20		
<b>LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	10	100	20		
<b>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</b>					0,312
Ausência de dentes decíduos	1	10	8	40	
Incisivos centrais superiores	1	10	3	15	
Primeiros molares superiores	1	10	4	20	
Segundos molares inferiores	0	0	1	5	
Dentadura decídua completa	7	70	4	20	
<b>RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS</b>					<b>0,012</b>
Ausente	3	30	17	81	
Plano vertical	2	20	1	4,8	
Degrau mesial para mandíbula	4	40	1	4,8	
Degrau distal para mandíbula	1	10	2	9,5	
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					1,000*
Ausência	10	100	19	95	
Presença	0	0	1	5	
<b>PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE</b>					0,333*
Não	9	90	20	100	
Sim	1	10	0	0	
<b>Cronologia de erupção ESPERADA</b>					0,207
Adiantado	0	0	2	10	
Atrasado	1	10	2	10	
Dentição Completa	7	70	4	20	
Normal	0	0	7	35	
Pequeno Atraso	2	20	5	25	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

A ocorrência de Pneumonia apresentou associação significativa com a relação terminal dos segundos molares decíduos ( $p = 0,012$ ).

**Tabela 18** - Associação de Síndrome Mão-Pé com condições bucais.

	Síndrome Mão-Pé				valor de p
	presente		ausente		
	N	%	N	%	

CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL					-
Nenhuma Condição Anormal	12	100	18	100	
LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL					-
Nenhuma Condição Anormal	12	100	18	100	
CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA					0,992
Ausência de dentes decíduos	3	25	6	33,3	
Incisivos centrais superiores	1	8,3	3	16,7	
Primeiros molares superiores	3	25	2	11,1	
Segundos molares inferiores	1	8,3	0	0	
Dentadura decídua completa	4	33,3	7	38,9	
RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS					0,920
Ausente	8	66,7	12	63,2	
Plano vertical	1	8,3	2	10,5	
Degrau mesial para mandíbula	2	16,7	3	15,8	
Degrau distal para mandíbula	1	8,3	2	10,5	
PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO					0,400*
Ausência	11	91,7	18	100	
Presença	1	8,3	0	0	
PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE					1,000*
Não	12	100	17	94,4	
Sim	0	0	1	5,6	
Cronologia de erupção ESPERADA					0,697
Adiantado	2	16,7	0	0	
Atrasado	2	16,7	1	5,6	
Dentição Completa	4	33,3	7	38,9	
Normal	3	25	4	22,2	
Pequeno Atraso	1	8,3	6	33,3	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

A ocorrência da Síndrome Mão-Pé não apresentou associação significativa com nenhuma das variáveis de condição bucal.

**Tabela 19** - Associação de Crise Vasoclusiva com condições bucais.

	Crise Vasoclusiva				valor de p
	presente		ausente		
	N	%	N	%	
<b>CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	14	100	16	100	
<b>LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	14	100	16	100	
<b>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</b>					0,993
Ausência de dentes decíduos	4	28,6	5	31,3	
Incisivos centrais superiores	1	7,1	3	18,8	
Primeiros molares superiores	3	21,4	2	12,5	
Segundos molares inferiores	0	0	1	6,3	
Dentadura decídua completa	6	42,9	5	31,3	
<b>RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS</b>					0,984
Ausente	8	57,1	12	70,6	
Plano vertical	2	14,3	1	5,9	
Degrau mesial para mandíbula	2	14,3	3	17,6	
Degrau distal para mandíbula	2	14,3	1	5,9	
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					0,467*
Ausência	13	92,9	16	100	
Presença	1	7,1	0	0	
<b>PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE</b>					0,467*
Não	13	92,9	16	100	
Sim	1	7,1	0	0	
<b>Cronologia de erupção ESPERADA</b>					0,688
Adiantado	1	7,1	1	6,3	
Atrasado	2	14,3	1	6,3	
Dentição Completa	6	42,9	5	31,3	
Normal	4	28,6	3	18,8	
Pequeno Atraso	1	7,1	6	37,5	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

A ocorrência de Crise Vasoclusiva não apresentou associação significativa com nenhuma das variáveis de condição bucal.

**Tabela 20** - Associação de Seqüestro Esplênico com condições bucais.

	Seqüestro Esplênico				valor de p
	presente		ausente		
	N	%	N	%	
<b>CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	5	100	25	100	
<b>LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	5	100	25	100	
<b>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</b>					0,717
Ausência de dentes decíduos	0	0	9	36	
Incisivos centrais superiores	1	20	3	12	
Primeiros molares superiores	0	0	5	20	
Segundos molares inferiores	1	20	0	0	
Dentadura decídua completa	3	60	8	32	
<b>RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS</b>					0,824
Ausente	2	40	18	69,2	
Plano vertical	1	20	2	7,7	
Degrau mesial para mandíbula	2	40	3	11,5	
Degrau distal para mandíbula	0	0	3	11,5	
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					1,000*
Ausência	5	100	24	96	
Presença	0	0,0	1	4,0	
<b>PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE</b>					0,167*
Não	4	80	25	100	
Sim	1	20	0	0	
<b>Cronologia de erupção ESPERADA</b>					0,915
Adiantado	1	20	1	4	
Atrasado	0	0	3	12	
Dentição Completa	3	60	8	32	
Normal	0	0	7	28	
Pequeno Atraso	1	20	6	24	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

A ocorrência de Seqüestro Esplênico não apresentou associação significativa com nenhuma das variáveis de condição bucal.

**Tabela 21** - Associação de Diarréia Aguda com condições bucais.

	Diarréia Aguda				valor de p
	presente		ausente		
	N	%	N	%	
<b>CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	10	100	20	100	
<b>LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	10	100	20	100	
<b>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</b>					<b>0,015</b>
Ausência de dentes decíduos	0	0	9	45	
Incisivos centrais superiores	2	20	2	10	
Primeiros molares superiores	1	10	4	20	
Segundos molares inferiores	0	0	1	5	
Dentadura decídua completa	7	70	4	20	
<b>RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS</b>					0,111
Ausente	3	30	17	81	
Plano vertical	3	30	0	0	
Degrau mesial para mandíbula	2	20	3	14,3	
Degrau distal para mandíbula	2	20	1	4,8	
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					0,333*
Ausência	9	90	20	100	
Presença	1	10	0	0	
<b>PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE</b>					0,333*
Não	9	90	20	100	
Sim	1	10	0	0	
<b>Cronologia de erupção ESPERADA</b>					0,329
Adiantado	0	0	2	10	
Atrasado	1	10,	2	10	
Dentição Completa	7	70	4	20	
Normal	1	10	6	30	
Pequeno Atraso	1	10	6	30	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

A Diarréia Aguda apresentou associação significativa com a cronologia de erupção dentária ( $p = 0,015$ ).

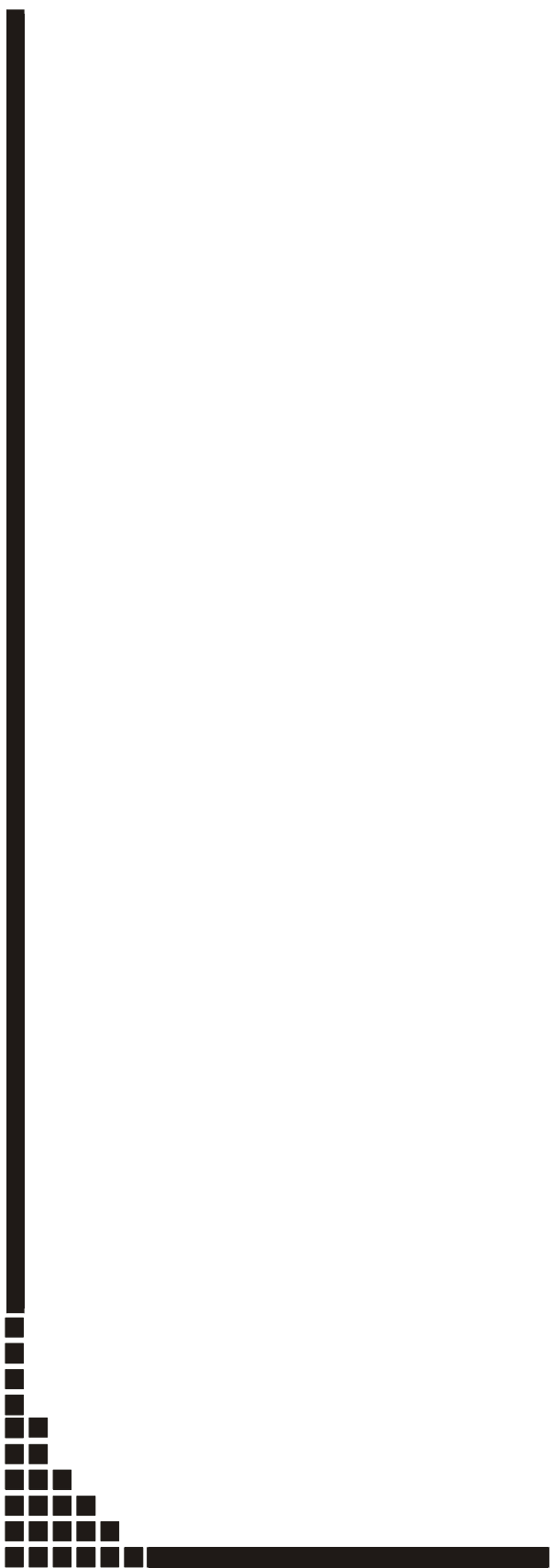
**Tabela 22** - Associação de AVC com condições bucais.

	AVC				valor de p
	presente		ausente		
	N	%	N	%	
<b>CONDIÇÃO DA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	1	100	29	100	
<b>LOCALIZAÇÃO DA ALTERAÇÃO NA MUCOSA BUCAL</b>					-
Nenhuma Condição Anormal	1	100	29	100	
<b>CRONOLOGIA DA ERUPÇÃO DENTÁRIA</b>					0,071
Ausência de dentes decíduos	0	0	9	31	
Incisivos centrais superiores	0	0	4	13,8	
Primeiros molares superiores	0	0	5	17,2	
Segundos molares inferiores	0	0	1	3,4	
Dentadura decídua completa	1	100	10	34,5	
<b>RELAÇÃO TERMINAL DOS SEGUNDOS MOLARES DECÍDUOS</b>					0,236
Ausente	0	0	20	66,7	
Plano vertical	0	0	3	10	
Degrau mesial para mandíbula	1	100	4	13,3	
Degrau distal para mandíbula	0	0	3	10	
<b>PRESENÇA DE HIPOPLASIA EM ESMALTE DENTÁRIO</b>					1,000*
Ausência	1	100	28	96,6	
Presença	0	0	1	3,4	
<b>PRESENÇA DE LESÃO DE CÁRIE</b>					1,000*
Não	1	100	28	96,6	
Sim	0	0	1	3,4	
<b>Cronologia de erupção ESPERADA</b>					0,263
Adiantado	0	0	2	6,9	
Atrasado	0	0	3	10,3	
Dentição Completa	1	100	10	34,5	
Normal	0	0	7	24,1	
Pequeno Atraso	0	0	7	24,1	

teste Qui-Quadrado de Yates.

\* teste exato de Fisher.

A ocorrência de AVC não apresentou associação significativa com nenhuma das variáveis de condição bucal.



## ***6 - DISCUSSÃO***



Na pesquisa bibliográfica realizada constatou-se que é escassa a literatura sobre as alterações bucais na DF. Os relatos existentes não refletem a preocupação em relação à saúde bucal em crianças menores de 5 anos e com a doença falciforme. Os estudos sobre esta doença e sua relação com anomalias bucais foram realizados, em sua maioria, em faixas etárias diferentes da proposta neste trabalho.

Na composição das faixas etárias das crianças do presente estudo, foi verificada uma tendenciosidade para idades mais baixas, no grupo com doença falciforme, com mediana de 20 meses. Isso decorreu do diagnóstico precoce da doença, feito nos primeiros dias de vida do recém-nascido (RN). Os profissionais das Unidades Básicas de Saúde (UBS) colhem o sangue do pezinho da criança no 7º dia após o nascimento, por ocasião da avaliação clínica e do coto umbilical, e início do programa de vacinação. O papel filtro contendo as gotas de sangue é enviado ao Centro Integrado de Pesquisas Oncohematológicas de Infância (CIPOI/UNICAMP) e, em cerca de 72 horas, o resultado é fornecido à UBS. O teste para confirmação do diagnóstico é feito no RN, como também, são coletadas amostras de sangue da mãe e do pai da criança. Confirmada a existência da doença falciforme, além do aconselhamento genético feito no CIPOI, a criança é encaminhada para seguimento clínico no Centro Infantil Boldrini, ainda no período neonatal.

Nas crianças aparentemente saudáveis da Creche Fé e Alegria, a mediana das idades foi maior do que a do grupo doente (39 meses), pois a idade mínima para ingresso nesta creche é de 3 meses.

Na casuística do presente estudo constatou-se que 70% das crianças com DF foram classificadas da raça branca. Esses dados obtidos dos prontuários talvez pudessem refletir a dificuldade inicial na classificação do RN, se branco ou negro. Nesta idade, as crianças têm uma coloração mais clara e rósea. Por outro lado, por ocasião da consulta odontológica com o pesquisador, nova avaliação quanto à raça também foi feita, confirmando os dados. Estes achados confirmaram que a prevalência da DF é significativa na população caucasóide brasileira, devido à alta taxa de miscigenação racial (RAMALHO et al., 2003). O sociólogo Darcy Ribeiro, em seu livro “O Povo Brasileiro”, enfaticamente descreve nosso genoma como metade negro e metade índio: “Nós brasileiros

somos um povo em ser, impedido de sê-lo. Um povo mestiço na carne e no espírito, já que aqui a mestiçagem jamais foi crime ou pecado. Essa massa de nativos oriundos da mestiçagem viveu por séculos sem consciência de si, afundado na *ninguendade*. Assim foi até se definir como uma nova identidade étnico-nacional, a de brasileiros. Um povo, até hoje, em ser, na dura busca de seu destino. Olhando-os, ouvindo-os, é fácil perceber que são, de fato, uma nova romanidade, uma romanidade tardia mas melhor, porque lavada em sangue índio e sangue negro”. Comparativamente ao grupo Controle, não houve diferença estatisticamente significativa com relação à raça ( $p = 0,086$ ).

A não homogeneidade em relação às variáveis antropométricas dos dois grupos do estudo, decorreu das diferenças nas faixas etárias.

De acordo com o resultados do presente estudo, a frequência dos sub-tipos da doença falciforme foi 70% de SS, enquanto 20% foi representado pela hemoglobinopatia SC e 10% da forma S $\beta$  Talassemia, o que coincide com os relatos de NAOUM (2000) e RAMALHO et al. (2003). Para esses autores, a prevalência de heterozigotos AC varia de 1% a 3% na população da região sudeste do Brasil e, os portadores de S $\beta$  Talassemia perfazem 1 a 6% dos euro-descendentes.

O diagnóstico e tratamento precoces da doença são os meios mais eficazes de se diminuir a morbimortalidade que pode resultar da anemia falciforme (GUEDES, 2004) e, a identificação da doença no período neonatal possibilita a instalação de medidas preventivas efetivas, sobretudo em bebês, cuja susceptibilidade a contrair infecções é bastante elevada (CHAPMAN, 1999). Sem estas medidas profiláticas, a mortalidade esperada para os doentes com menos de 5 anos de idade é de 25% (POWARS, 2000). No Brasil, a média de vida dos doentes falciformes é em torno de 18 anos (AMARO, 1996).

Desde a introdução no Brasil do Programa Nacional de Triagem Neonatal – PNTN em 2001 (BRASIL, 2001), ainda não são conhecidas as reduções das taxas de mortalidade nestas crianças. A escassez de Centros especializados no cuidado integral e multiprofissional a estes doentes falcêmicos, como estabelece a Portaria GM/MS 1391/05 (BRASIL, 2005), poderá ser um agravante para a não redução da mortalidade das crianças portadoras de DF com menos de 5 anos de idade. Por outro, lado o diagnóstico

feito a partir da PNTN mobiliza não só os profissionais de saúde, como os familiares e a sociedade, na construção ou criação de Centros abrangentes especializados no cuidado dos indivíduos portadores de DF. Paulatinamente cria-se, no território nacional, uma rede de Serviços/Instituições/Centros especificamente envolvidos neste cuidado que, na essência, deve ser multiprofissional.

A saúde bucal é parte integrante e inseparável da saúde do indivíduo. Portanto, é de fundamental importância que a odontologia esteja incluída na interdisciplinaridade dessa ação, através do cirurgião-dentista e sua equipe, com a implantação dos programas de educação e prevenção, por meio do aconselhamento familiar, objetivando a manutenção da saúde bucal da criança, desde o nascimento. É enfaticamente recomendado o acompanhamento em todas as faixas etárias, durante o crescimento e desenvolvimento crânio-facial, interagindo com toda a equipe multiprofissional como definido na CONFERÊNCIA NACIONAL DE SAÚDE BUCAL, 3 (2004).

De acordo com o INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA (2005), parcela expressiva dos brasileiros adultos (15,9%) declarou nunca ter feito uma consulta ao cirurgião-dentista – equivalente a 27,9 milhões de pessoas. Neste censo esta proporção era de 81,8% nos menores de 5 anos de idade. Há também pouca informação da população quanto aos cuidados bucais que a família deve ter em relação ao bebê.

No Centro Infantil de Investigações Hematológicas Dr. Domingos A. Boldrini, o departamento de odontologia realiza um programa de educação e prevenção para a saúde bucal para todos os pacientes, com ênfase para aqueles acompanhados desde os primeiros meses de vida, como os portadores de DF. O Programa de atendimento a pacientes portadores de doença falciforme (Programa Zero Cárie), atende aos pacientes desde o momento de sua admissão no serviço, via encaminhamento do médico e/ou enfermeiro, sem restrição de faixa etária, dispondo ainda de estratégia de atendimento específica a bebês. Dessa forma, foram registradas condições de excelente saúde bucal nos doentes do estudo. De acordo com os resultados obtidos, somente 1 criança apresentou cárie e 96,7% deles não apresentaram lesão de cárie. Todos os 30 doentes apresentaram nenhuma

condição anormal de mucosa bucal. A terapia com Penicilina profilática é rotineiramente preconizada a partir do 3º mês de vida para todas as crianças com DF, até completarem 5 anos de idade. Além disso, é administrada a vacinação antipneumocócica em todos os pacientes aos 6 meses de vida. Essas medidas diminuem a colonização oral pelo *Streptococcus mutans*, como confirmado por FUKUDA et al. (2005) que demonstraram que a profilaxia, com antibioticoterapia, pode prevenir a aquisição de *Streptococcus mutans* responsável pelo baixo índice de cárie dos pacientes com anemia falciforme.

Em relação à cronologia da erupção dentária no grupo com DF foi verificada associação estatisticamente significativa ( $p < 0,001$ ), com atraso da erupção comparada não só com o grupo Controle, mas também após análise com cronologia da erupção dentária esperada ( $p = 0,008$ ). O cálculo de risco relativo mostrou que a chance da criança com doença falciforme ter pequeno atraso na erupção dentária foi 3,1 vezes maior do que para as crianças saudáveis. Dado, que não foi encontrado nos estudos realizados até o presente momento na faixa etária de 1 a 59 meses. A revisão de literatura sobre as manifestações bucais da anemia falciforme incluiu atraso da erupção dos dentes, em pacientes com idade superior à estudada nesta pesquisa (BISHOP et al., 1995).

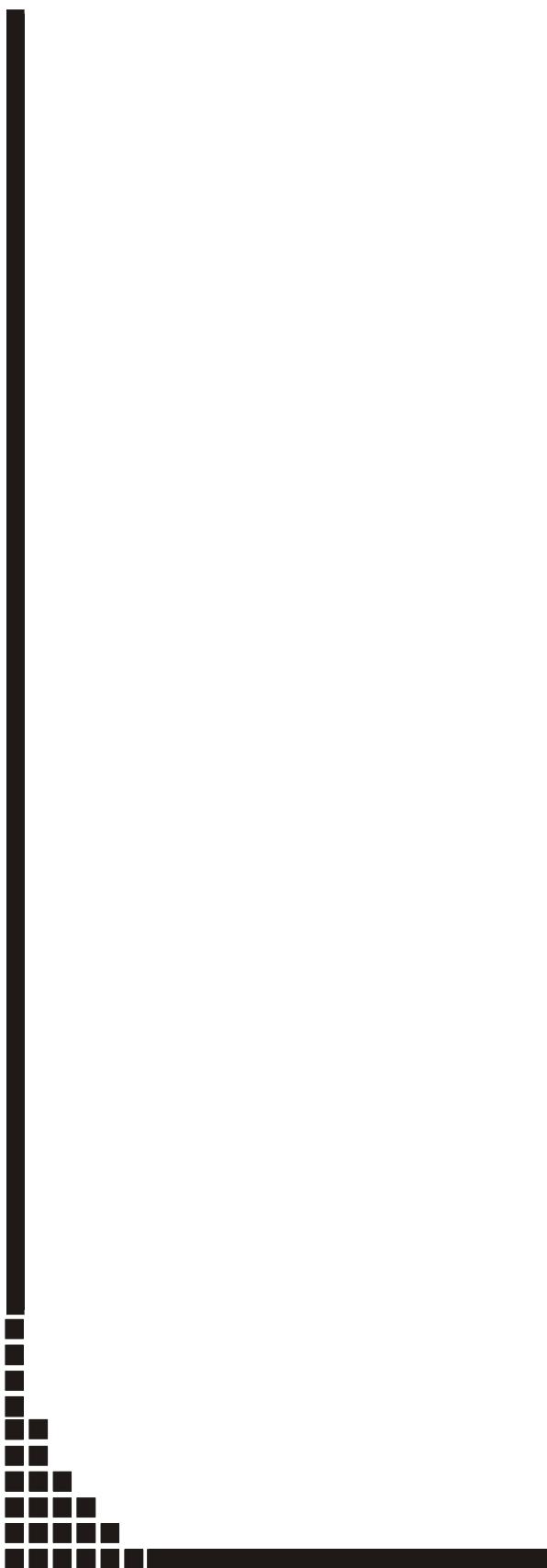
Não houve diferença estatisticamente significativas em relação a presença de hipoplasia de esmalte do grupo DF comparado ao grupo Controle ( $p = 0,81$ ). Atribuímos este achado, ao fato da população de estudo ter idade inferior a 5 anos. ROSA e MAGALHÃES (2002) relataram transtornos de mineralização de esmalte em dentes permanentes nos doentes com idade média de 22 anos. Cumpre ressaltar que, para ocorrer a hipoplasia nos dentes decíduos, o transtorno na mineralização do esmalte deverá acontecer, de acordo com a odontogênese, no período ainda intra-útero, quando os primeiros dentes decíduos a se formarem, são os incisivos, por volta da 14ª semana da vida intra-uterina. Seu desenvolvimento completa-se no final do terceiro mês de gestação, período em que os caninos e molares iniciam sua formação (VISCARDI et al., 1994).

Para prever a futura oclusão dentária em crianças com dentadura decídua, pode se usar o parâmetro da relação distal ou plano terminal, referentes às faces distais dos segundos molares superiores e inferiores, para a descrição da relação ântero-posterior entre as arcadas superior e inferior (BAUME, 1950). No grupo com DF, as crianças que possuíam os segundos molares presentes na cavidade bucal ( $n = 11$ ), tiveram a prevalência

do degrau mesial para a mandíbula, fato que pode sugerir oclusão favorável à futura instalação da oclusão dos dentes permanentes. Estes achados, comparados ao do grupo Controle, não mostraram diferenças significativas entre os dois grupos ( $p = 0,65$ ). Em estudo comparativo realizado na Nigéria houve frequência de 21% de prognatismo maxilar no grupo com anemia falciforme na faixa etária de 1 a 18 anos, com idade média de 12 anos (OREDUGBA e SAVAGE, 2002).

Dores orofaciais são relatadas por O'ROURKE e MITROPOULOS (1990); O' ROURKE e HAWLEY (1998); KAYA et al. (2004), mas em faixa etária diferente dos grupos do presente trabalho. Vale a pena comentar a afirmação de uma mãe durante o desenvolvimento desta pesquisa: “que a cada dente que erupcionava, a criança desencadeava uma crise”. O processo de erupção dentária pode estar acompanhado por manifestações como estado febril, diarreia, irritabilidade no bebê (ROCHA et al., 1988). Nos pacientes com DF estes fatores podem desencadear a crise vasclusiva (THORTON e SAMS, 1993). De acordo com KVADIA-TSATALA et al. (2004), estudando o esqueleto maxilofacial de 42 pacientes adultos com DF evidenciaram em 6 deles, lesões ósseas radiopacas, que corresponderam a enfartes ósseos, situados no percurso de um vaso sanguíneo ou na região apical dos dentes. Sugerem estes autores que nos episódios dolorosos na região da face, a crise vasclusiva deva ser levada em consideração.

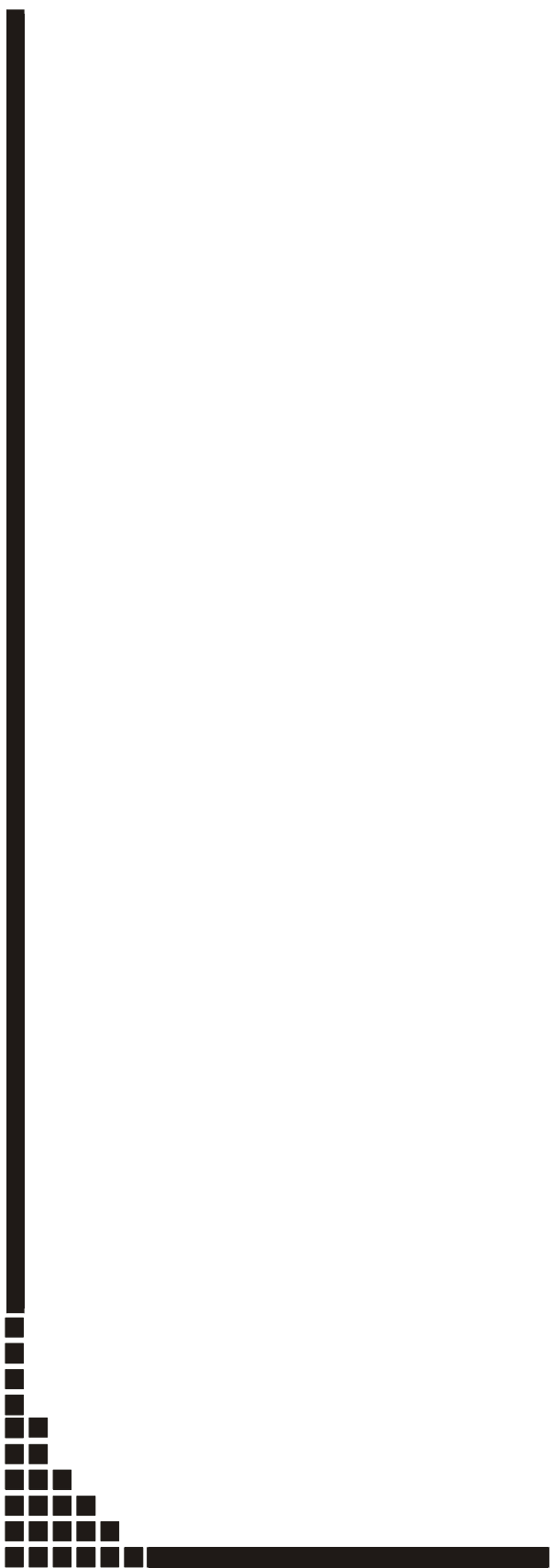
Com o levantamento dos prontuários dos pacientes avaliados nesta pesquisa, foram coletadas as manifestações clínicas apresentadas pelos doentes desde o momento do ingresso no Serviço até a data final desta pesquisa, setembro de 2005. Assim como ocorrem atrasos do crescimento ósseo em crianças, associados a intercorrências das doenças graves, procuramos verificar esta associação com a erupção dentária no grupo com DF. Houve associação estatisticamente significativa entre a ocorrência de pneumonia e relação terminal dos segundos molares ( $p = 0,012$ ), porém, não há significado clínico, já que o degrau mesial foi predominante na relação terminal dos segundos molares, que é considerada oclusão normal e favorável para instalação da futura dentadura permanente. Dentre aqueles que tiveram pneumonias, 70% tinham a dentição completa. A ocorrência de diarreia aguda também esteve associada com a cronologia de erupção dentária ( $p = 0,015$ ), fato clínico que deve ser observado, já que o processo de erupção dentária, como relatado anteriormente, pode envolver manifestações como a diarreia.



## ***7 - CONCLUSÕES***

De acordo com os fatores estudados e diante dos resultados obtidos no presente estudo, foi possível afirmar que:

- As crianças do grupo DF em relação ao grupo Controle não apresentaram diferenças estatisticamente significantes quanto à alteração da mucosa, hipoplasia de esmalte dentário e lesão de cárie.
- Em relação à cronologia de erupção dentária foi possível afirmar que houve um pequeno atraso de erupção dentária no grupo DF.
- Houve associação estatisticamente significativa entre a intercorrência clínica da doença falciforme, diarreia aguda, e a erupção dentária.



## ***8 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS***



ALTMAN, D. G. **Pratical Statistics for Medical Research**. London: Ed. Chapman & Hall, 1991. 661p.

AMARO, L. A. Estudo da mortalidade para anemia falciforme. **Inf Epidemiol SUS**, 5(4):45-53,1996.

AROWOJOLU, M. O.; SAVAGE, K. O. Alveolar bone patterns in sickle cell anemia and non-sickle cell anemia adolescent Nigerians: a comparative study. **J Periodontol**, 68(3): 225-8, 1997.

BALLAS, S. K. Sickle cell disease. Clinical Management. **Baillière's Clinical Haematology**, 11:185-214, 1998.

BAUME, L. J. Physiological tooth migration and its significance for the development of occlusion. The biogenetic course of the deciduous. **J Dent Res**, 29(2):123-32, 1950.

BHASKAR, S. N. Distúrbios de desenvolvimento dos maxilares, da dentição e dos dentes. In: **Patologia Bucal**. 4ed. São Paulo: Artes Médicas, 1976, p. 144-68.

BISHOP, K.; BRIGGS, P. ; KELLEHER, M. Sickle cell disease: a diagnostic dilemma. **Inst Endod J**, 28(6):297-302, 1995.

BRASIL. Programa Anemia Falciforme. Brasília: Secretaria de Assistência à Saúde, **Ministério da Saúde**, 1996.

BRASIL. Portaria GM/MS n. 822 de 6 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. Brasília: Gabinete do Ministro, **Ministério da Saúde**, 2001.

BRASIL. Portaria GM/MS n. 1.391 de 16 de agosto de 2005. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Brasília: Gabinete do Ministro, **Ministério da Saúde**, 2005.

BUNN, H. F. Pathogenesis and treatment of sickle cell disease. **N Engl J Med**, 337(11):762-9, 1997.

CHAPMAN, C. S. Neonatal screening for haemoglobinopathies. **Clin Lab Haematol**, 21:229-34, 1999.

CONFERÊNCIA NACIONAL DE SAÚDE BUCAL, 3: **acesso e qualidade superando exclusão social**, Brasília, DF, de 29 de julho a 1.º de agosto de 2004/ Ministério da Saúde, Conselho Nacional de Saúde.– Brasília: Ministério da Saúde, 2004.

DACOSTA, O. O.; KEHINDE, M. O.; IBIDAPO, M. O. Occlusal features of sickle cell anaemia patients in Lagos. **Niger Postgrad Med J**, 12(2):121-4, 2005.

EVANS, W. W.; POGREL, M. A.; REGEZI, J.A. Oral mucosal lesion associated with sickle cell disease. **Oral Dis**, 2(4):303-4, 1995.

FABER, T. D.; YOON, D. C.; WHITE, S. C. Fourier analysis reveals trabecular spacing in sickle cells anemia. **J Dent Res**, 81(3):214-8, 2002.

FESTER, A.; TAHRIRI, P.; VERMYLEN, C. et al. Five years of experience with hydroxyurea in children and young adults with sickle cell disease. **Blood**, 97(11):3628-34, 2001.

FIELDS, E.L. Phenotypic variation in sickle cell disease: An analysis, 1996. Disponível em: <[http://sickle.bwh.harvard.edu/sickle\\_heterogeneity.html](http://sickle.bwh.harvard.edu/sickle_heterogeneity.html)> . Acesso em: 12 jul. 2005.

FRY, P. H. O significado da anemia falciforme no contexto da “política racial” do governo Brasileiro 1995-2004. **História, Ciências, Saúde – Manguinhos**, 12(2):347-70, 2005.

FUKUDA, J. T.; SONIS, A. L.; PLATT, O. S.; KURTH, S. Acquisition of mutans streptococci and caries prevalence in pediatric sickle cell anemia patients receiving long-term antibiotic therapy. **Pediatr Dent**, 27(3):186-90, 2005.

GACON, P. H.; DONATIEN, Y. Cardiac manifestations of sickle cell anemia. **Presse Med**, 30(17):841-5, 2001.

GUEDES, C. Anemia falciforme e direitos fundamentais. **Jornal Correio Braziliense**. Revista D, Brasília, 19 dez. 2004.

GUEDES, C.; DINIZ, D. A Informação Genética na Mídia Impressa: a anemia falciforme em questão. **SérieAnis**35, Brasília, LetrasLivres, 2004.

HENNEKENS, C. H.; BURING, J. E. **Epidemiology in Medicine**. Lippincott: Williams & Wilkins, 1987.383p.

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA. **Acesso e Utilização de Serviços de Saúde: 2003**: Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios. Rio de Janeiro: IBGE, 2005.

KAYA, A. D.; AKTENER, B. O.; UNSAL, C. Pulpal necrosis with sickle cell anemia. **Int Endod J**, 37(9):602-6, 2004.

KVADIA-TSATALA, S.; KOLOKYTHA, O.; KAKLAMANOS E. G.; ANTONIADES, K. Mandibular lesions of vasooclusive origin in sickle cell hemoglobinopathy. **Odontology**, 92(1):68-72, 2004.

LEE, R. G.; FOERSTER, J.; LUKENS, J.; PARASKEVAS, F.; GREER, J. P.; RODGERS, G. M. **Wintrobe's Clinical Hematology**. 10<sup>th</sup> ed. Baltimore: Willians & Wilkins, 1999. 2763p.

LUNT, R. C.; LAW, D. B. A review of the chronology of eruption of deciduous teeth. **J Am Dent Assoc**, 29(4):872-9, 1974.

MILLER, S. T.; SLEEPER, L.A.; PEGELOW, C. H.; ENOS, L. E.; WANG, W. C.; WEINER, S. J. et al. Prediction of adverse outcomes in children with sickle cell disease. **N Engl J Méd**, 342:83-9, 2000.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Coordenação Nacional de Saúde Bucal. Diretrizes de Política Nacional de Saúde Bucal. Brasília: 2004. Disponível em: [http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/politica\\_nacional\\_Brasil\\_sorridente.pdf](http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/politica_nacional_Brasil_sorridente.pdf)> Acesso em: 05/11/2005.

NAOUM, P. C.; DOMINGOS, R. B. Doença falciforme no Brasil. Origem, genótipos, haplótipos e distribuição geográfica. **J Bras Patol**, 33(3):145-53, 1997.

NAOUM P. C. Prevalência e controle da hemoglobina S. **Res Bras Hematol Hemoter**, 22(2):142-8, 2000.

NUPAD – NÚCLEO DE PESQUISA EM APOIO DIAGNÓSTICO, UFMG, 2005  
Disponível em: < [http:// www.medicina.ufmg.br/nupad/triagem/falciformeconceito.htm](http://www.medicina.ufmg.br/nupad/triagem/falciformeconceito.htm) >  
Acesso em: 10/10/2005.

OMS – ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. **Oral health surveys, basic methods**. 4<sup>th</sup> ed. Geneva: WHO, 1997.

OREDUGBA, F. A.; SAVAGE, K. O. Anthropometric finding in Nigerian children with sickle cell disease. **Pediatr Dent**, 24(4):321-5, 2002.

OREDUGBA, F. A.; SAVAGE, K. O. Comparative study of oral hygiene status of HbSS subjects and controls. **Afr J Med Med Sci**, 33(2):127-30, 2004.

O'ROURKE, C. A; MITROPOULOS, C. Orofacial pain in patients with sickle cell disease. **Br Dent J**, 169(5):130-2, 1990.

O'ROURKE, C. A.; HAWLEY, G. M. Sickle cell disorder and oralfacial pain in Jamaican patients. **Br Dent J**, 185(2):90-2, 1998.

PAIVA E SILVA, R. B.; RAMALHO, A. S.; CASSORLA, R. M. S. A anemia falciforme como problema de saúde pública no Brasil. **Rev Saúde Pública**, 27(1):54-8, 1993.

PAIVA E SILVA, R. B.; RAMALHO, A. S. Prenatal diagnosis of sickle cell anaemia, perceptions of professionals and patients. **Rev Bras Genética**, 16(4):1049-56, 1993.

PAULING, L.; ITANO, H. A.; SINGER, S.J.; WELLS, I. C. S. Sickle cell anemia, a molecular disease. **Science**, 110:543-8, 1949.

PINTO, V. G. Identificação de Problemas. In: **Saúde Bucal Coletiva**. 4 ed. São Paulo: Ed. Santos, 2000 p.139-222.

PIRATININGA, J. L. **Manifestações bucais das anemias falciformes**. São Paulo, 2000. (Tese - Doutorado - Faculdade de Odontologia, Universidade de São Paulo).

POWARS, D .R. Management of cerebral vasculopathy in children with sickle cell anaemia. **Br J Haemat**, 108:666-78, 2000.

RAMALHO, A. S.; MAGNA, L. A.; PAIVA-SILVA, R. B. A Portaria nº 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em Saúde Pública no Brasil. **Cad Saúde Pública**, 19(4):1195-9, 2003.

RIBEIRO, D. **O povo brasileiro: a formação e o sentido do Brasil**. 2ed. São Paulo: Companhia das Letras, 2005. p.453.

ROCHA, L.; ROCHA, N. V.; BULLEGON, A. L.; PERACHI, M. I. Erupção dos dentes decíduos, possíveis manifestações locais e gerais. **RGO**, 36(6):461-63, 1988.

ROSA, L. J.; MAGALHÃES, M. H. C. G. Aspectos gerais e bucais da anemia falciforme e suas implicações no atendimento odontológico. **Rev Assoc Paul Cir Dent**, 56(5):377-81, 2002.

SALZANO, F. M. Incidence, effects and management of sickle cell disease in Brazil. **Am J Pediatr Hematol Oncol**, 7(3):240-4, 1985.

SHNORHOKIAN, H. I.; CHAPMAN, D. C.; NAZIF, M. M. et al. Cephalometric study of American black children with sickle cell disease. **J Dent Child**, 51(6):431-3, 1984.

STEINBERG, M. H.; LU, Z. H.; BARTON, F. B.; TERRIN, M. L.; CHARACHE, S.; DOVER, G. J. Fetal hemoglobin in sickle cell anemia: determinants of response to hydroxyurea: Multicenter study of hydroxyurea. **Blood**, 89:1078-88, 1997.

STEINBERG, M. H.; WOOD, A. J. J. Management of Sickle Cell Disease. **N Eng J Med**, 340:1021-30, 1999.

TAKAHASHI C. R. I.; PINTO JR. D. S. P.; NUNES F. D.; ARAÚJO, N. S. Atendimento odontológico de pacientes com anemia falciforme. **Rev Odontopediatr**, 2(4):215-58, 1993.

TAPPER, M. **In the Blood: Sick Cell Anemia and the Politics of Race**. Philadelphia: University of Pennsylvania Press, 1999.

THORNTON, J. B.; SAMS, D. R. Preanesthesia transfusion sickle cell anemia patients case report and controversies. **Spec Care Dent**, 13(6):254-7, 1993.

VISCARDI, R.; ROMBERG, E.; RONALD, G. A. Delayed primary tooth eruption in premature infants: relationship to neonatal factors. **Pediatr Dent**, 16(1):23-8, 1994.

WALTER, L. R. F.; FERELLE, A.; ISSAO, M. **Odontologia para o Bebê**. São Paulo: Artes Médicas, 1996.

WEATHERALL D .J.; CLEGG J. B. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. **Bulletin of the World Health Organization**.79(8):704-12, 2001.

ZAGO, M. A. Considerações gerais sobre a doença falciforme. In: **Manual de Diagnóstico e Tratamento das Doenças Falciformes**. Brasília: Ministério da Saúde, 2002. p. 9-11.

ZANOLLI, M. L.; MERHY, E. E. A pediatria social e as suas apostas reformistas. **Cad Saúde Pública**, 17(4):977-87, 2001.



## ***9 - ANEXOS***

## 9.1 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

### 9.1.1 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido do Grupo com Doença Falciforme



CENTRO INFANTIL DE INVESTIGAÇÕES HEMATOLÓGICAS  
DR. DOMINGOS A. BOLDRINI  
Rua Dr. Gabriel Porto, 1.270 – Fone: (19) 3787-5000 – Fax: (19) 3289-3571  
Barão Geraldo – Campinas - SP – CEP: 13083-210

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

#### I. Dados de Identificação do Sujeito da Pesquisa ou Responsável Legal

1. Nome do Paciente: \_\_\_\_\_  
Documento de Identidade nº: \_\_\_\_\_ Sexo: M ☐ F ☐  
Data nascimento: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_  
Endereço: \_\_\_\_\_ nº \_\_\_\_\_ Apto.: \_\_\_\_\_  
Bairro: \_\_\_\_\_ Cidade \_\_\_\_\_ Estado \_\_\_\_\_  
CEP: \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_ Telefone: (\_\_\_\_) \_\_\_\_\_
2. Responsável Legal: \_\_\_\_\_  
Natureza (grau de parentesco, tutor, curador, etc.) \_\_\_\_\_  
Documentos de Identidade nº \_\_\_\_\_ Sexo: M ☐ F ☐  
Data nascimento: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_  
Endereço: \_\_\_\_\_ nº \_\_\_\_\_ Apto.: \_\_\_\_\_  
Bairro: \_\_\_\_\_ Cidade \_\_\_\_\_ Estado \_\_\_\_\_  
CEP: \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_ Telefone: (\_\_\_\_) \_\_\_\_\_

#### II. Dados sobre a Pesquisa Científica

Título do Projeto de Pesquisa: A DOENÇA FALCIFORME E AS MANIFESTAÇÕES BUCAIS EM CRIANÇAS DE 0 A 59 MESES.

Pesquisador: Helenice Biancalana

Cargo/ Função: Cirurgiã-Dentista \_\_\_\_\_ Inscrição Conselho Regional nº CRO-SP 18.683

Unidade do Centro Infantil Boldrini: Serviço de Odontologia e Enfermagem

#### 1. Avaliação do Risco da Pesquisa

- ☒ Sem risco ☐ Risco mínimo ☐ Risco médio  
☐ Risco baixo ☐ Risco maior

(probabilidade de que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

Util. Públ. Municipal Lei nº 4967  
Util. Públ. Federal Dec. nº 88.747  
CNPJ: 50.046.887/0001-27

Util. Públ. Estadual Dec. nº 22.018  
Registro no CNSS nº 23.002.000.591/84-0  
Inscr. Estadual - Isento



### **III. Registro das explicações do Pesquisador ao Paciente ou seu Representante Legal sobre a Pesquisa consignando:**

Prezados Pais ou Responsáveis,

A doença falciforme é uma doença herdada em que, os glóbulos vermelhos, diante de certas condições, alteram sua forma e dificultam a circulação do sangue nos pequenos vasos do corpo. Não há conhecimento se a doença falciforme pode causar anomalias nas estruturas da boca. Por isso, é importante uma pesquisa mais detalhada sobre a doença falciforme e as manifestações bucais afim de proporcionar melhores condições de diagnóstico e tratamento para a obtenção de uma saúde bucal mais equilibrada e também, uma melhor qualidade de vida para essas crianças.

Esta pesquisa será realizada no Centro Infantil Boldrini, nos dias das consultas de rotina. Para avaliar as manifestações bucais da criança, será realizado um exame intra-bucal, onde serão observados os dentes, gengiva, língua e bochechas e não trará desconfortos e sem risco para a saúde da criança. Os resultados desse trabalho serão utilizados na dissertação de mestrado da pesquisadora, podendo ser divulgados e tornados públicos através de publicações científicas, preservando-se a identidade de todos os participantes.

Seu filho(a) poderá deixar de participar do projeto, sem que isso prejudique o seu atendimento de rotina no ambulatório.

### **IV. Esclarecimentos dados pelo Pesquisador sobre garantias do sujeito da Pesquisa consignando:**

1. Acesso, a qualquer tempo, às informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa, inclusive para dirimir eventuais dúvidas.
2. Liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e de deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência.
3. Salvaguarda da confidencialidade, sigilo e privacidade.

### **V. Informações de nomes, endereços e telefones dos responsáveis pelo acompanhamento da pesquisa, para contato em caso de intercorrências clínicas e reações adversas:**

Helenice Biancalana

Cirurgiã-Dentista – CRO-SP 18683

Rua Feliciano Bicudo, 130 – Apto. 72 – Jardim São Paulo – S.P

Telefones: (11) 6954.3413/ (11) 9995.8528

Dr.<sup>a</sup> Silvia Regina Brandalise

Departamento de Pediatria – FCM/ UNICAMP

Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Infantil Boldrini

Telefone: (19) 3787.5000

**VI. Observações Complementares:**

Não há.

**VII. Consentimento Livre e Esclarecido:**

Declaro que, após convenientemente esclarecido pelo pesquisador e ter entendido o que me foi explicado, consinto em participar do presente Projeto de Pesquisa.

Campinas, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

\_\_\_\_\_  
Assinatura do sujeito da pesquisa ou responsável legal

\_\_\_\_\_  
Assinatura do pesquisador  
(carimbo ou nome legível)

## 9.1.2 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido do Grupo Controle

Rua Carolina Fonseca, 584  
Itaquera (08230-030) SP  
fone: 11 6170-0000  
www.unicastelo.br



### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

---

#### I. DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. Nome do sujeito/ responsável legal \_\_\_\_\_  
Doc. ident. \_\_\_\_\_ sexo F ( ) M ( ) DN \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_\_  
Endereço \_\_\_\_\_  
CEP \_\_\_\_\_ Telefone (\_\_\_\_\_) \_\_\_\_\_  
\* Natureza \_\_\_\_\_

#### II. REGISTRO EXPLICATIVO DA PESQUISA

Nome do projeto: A doença falciforme e as manifestações bucais em crianças de 01 a 59 meses.

Prezados Pais ou Responsáveis,

A doença falciforme é uma doença herdada em que, os glóbulos vermelhos, diante de certas condições, alteram sua forma e dificultam a circulação do sangue nos pequenos vasos do corpo. Não há conhecimento se a doença falciforme pode causar anomalias nas estruturas da boca. Por isso, é importante uma pesquisa mais detalhada sobre a doença falciforme e as manifestações bucais afim de proporcionar melhores condições de diagnóstico e tratamento para a obtenção de uma saúde bucal mais equilibrada e também, uma melhor qualidade de vida para essas crianças. A pesquisa será realizada em 40 crianças com doença falciforme do Centro Infantil Boldrini e em 120 crianças sem a doença falciforme do grupo controle da Faculdade de Odontologia Camilo Castelo Branco.

A pesquisa do grupo controle será realizada na Clínica de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia, nos dias de atendimento clínico do curso de graduação. Para avaliar as manifestações bucais do grupo controle, será realizado um exame intra-bucal, onde serão observados os dentes, gengiva, língua e bochechas e não trará desconforto ou risco para a saúde da criança. Os resultados desse trabalho serão utilizados na dissertação de mestrado da pesquisadora, podendo ser divulgados e tornados públicos através de publicações científicas, preservando-se a identidade de todos os participantes.

Seu filho(a) poderá deixar de participar do projeto, sem que isso prejudique o seu atendimento de rotina na clínica.

### III. DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

Orientador da Pesquisa: Profa. Dra. Silvia Regina Brandalise

FCM/ UNICAMP

Autor da Pesquisa: Helenice Biancalana

Coordenador de Pesquisa do Curso \_\_\_\_\_

Telefone para Contato: (11) 6954.3413/ (11) 9995.8528

Professores Pesquisadores Envolvidos \_\_\_\_\_

### IV. GARANTIAS DO SUJEITO DA PESQUISA

1. Acesso a qualquer tempo, às informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa, inclusive para dirimir eventuais dúvidas.
2. Liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e de deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência.
3. Salvaguardar da confidencialidade, sigilo e privacidade.

### V. OBSERVAÇÕES COMPLEMENTARES

---

---

### VI. CONSENTIMENTO PÓS-ESCLARECIDO

Este formulário que você deverá assinar foi elaborado de acordo com a declaração de “Helsinque III”, capítulo 50, que trata de proteção dos participantes parágrafos 50.20/27, o qual orienta procedimentos referentes às pesquisas que requer experiências com humanos.

Declaro que, após convenientemente esclarecido pelo responsável e ter entendido o que me foi explicado, consinto em participar do presente Protocolo de Pesquisa.

São Paulo, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Assinatura do sujeito de pesquisa ou responsável legal

\_\_\_\_\_  
Assinatura ou carimbo do responsável

## 9.2 - Ficha Clínica

### 9.2.1 - Ficha Clínica do Grupo com Doença Falciforme

#### A. IDENTIFICAÇÃO

Nome \_\_\_\_\_

1. Categoria: | 1 | SUS | 2 | Convênio | 3 | Particular | 4 | UNICASTELO ..... | \_ |  
2. Idade: ..... | \_ |  
3. Gênero: | 1 | Masculino | 2 | Feminino ..... | \_ |  
4. Raça: | 1 | Branca | 2 | Negra | 3 | Amarela | 4 | Outras ..... | \_ |  
5. Doença Falciforme: | 0 | Não apresenta a doença | 1 | Anemia Falciforme (SS)  
| 2 | Hemoglobinopatia SC | 3 | Hemoglobinopatia SD | 4 | S/Beta talassemia ..... | \_ |

#### B. EXAME FÍSICO

6. Peso: \_\_\_\_\_ 7. Estatura: \_\_\_\_\_  
8. Nível de Hemoglobina: \_\_\_\_\_

#### C. EXAME CLÍNICO

##### EXAME INTRA-ORAL

9. Condição da mucosa bucal: | 0 | Nenhuma condição anormal  
| 1 | Palidez da mucosa | 2 | Ulceração (por afta, herpética, traumática) | 3 | Gengivite local  
| 4 | Gengivite generalizada ..... | \_ |
10. Localização da alteração na mucosa bucal: | 0 | Nenhuma condição anormal | 1 | Mucosa Jugal  
| 2 | Assoalho da boca | 3 | Língua | 4 | Palato mole ou duro  
| 5 | Margens alveolares/ gengiva..... | \_ |
11. Cronologia da erupção dentária: | 0 | Ausência dos dentes decíduos | 1 | Incisivos centrais inferiores  
| 2 | Incisivos centrais superiores | 3 | Incisivos laterais inferiores | 4 | Incisivos laterais superiores  
| 5 | Primeiros molares inferiores | 6 | Primeiros molares superiores | 7 | Caninos inferiores  
| 8 | Caninos superiores | 9 | Segundos molares inferiores | 10 | Segundos molares superiores  
| 11 | Dentadura decídua completa..... | \_ | \_ | \_ | \_ |
12. Relação terminal dos segundos molares decíduos: | 0 | Ausente | 1 | Plano vertical  
| 2 | Degrau mesial para mandíbula | 3 | Degrau distal para mandíbula ..... | \_ |

13. Presença de hipoplasia em esmalte dentário: | 0 | Ausência | 1 | Incisivos centrais inferiores  
 | 2 | Incisivos centrais superiores | 3 | Incisivos laterais inferiores | 4 | Incisivos laterais superiores  
 | 5 | Primeiros molares inferiores | 6 | Primeiros molares superiores | 7 | Caninos inferiores  
 | 8 | Caninos superiores | 9 | Segundos molares inferiores | 10 | Segundos molares superiores  
 | 11 | Todos os dentes .....| \_ | \_ | \_ | \_ | \_ |
14. Presença de lesão de cárie: | 0 | Não | 1 | Sim .....| \_ |

## 9.2.2 - Ficha Clínica do Grupo Controle

### A. IDENTIFICAÇÃO

Nome \_\_\_\_\_

1. Categoria: | 1 | SUS | 2 | Convênio | 3 | Particular | 4 | UNICASTELO ..... | \_ |  
2. Idade: ..... | \_ | \_ |  
3. Gênero: | 1 | Masculino | 2 | Feminino ..... | \_ |  
4. Raça: | 1 | Branca | 2 | Negra | 3 | Amarela | 4 | Outras ..... | \_ |  
5. Doença Falciforme: | 0 | Não apresenta a doença | 1 | Anemia Falciforme (SS)  
| 2 | Hemoglobinopatia SC | 3 | Hemoglobinopatia SD | 4 | S/Beta talassemia ..... | \_ |

### B. EXAME FÍSICO

6. Peso: \_\_\_\_\_ 7. Estatura: \_\_\_\_\_

8. Nível de Hemoglobina: - INDETERMINADO

### C. EXAME CLÍNICO

#### EXAME INTRA-ORAL

9. Condição da mucosa bucal: | 0 | Nenhuma condição anormal  
| 1 | Palidez da mucosa | 2 | Ulceração (por afta, herpética, traumática) | 3 | Gengivite local  
| 4 | Gengivite generalizada ..... | \_ |
10. Localização da alteração na mucosa bucal : | 0 | Nenhuma condição anormal  
| 1 | Mucosa Jugal | 2 | Assoalho da boca | 3 | Língua | 4 | Palato mole ou duro  
| 5 | Margens alveolares/ gengiva..... | \_ |
11. Cronologia da erupção dentária: | 0 | Ausência dos dentes decíduos | 1 | Incisivos centrais inferiores  
| 2 | Incisivos centrais superiores | 3 | Incisivos laterais inferiores | 4 | Incisivos laterais superiores  
| 5 | Primeiros molares inferiores | 6 | Primeiros molares superiores | 7 | Caninos inferiores  
| 8 | Caninos superiores | 9 | Segundos molares inferiores | 10 | Segundos molares superiores  
| 11 | Dentadura decídua completa..... | \_ | \_ | \_ | \_ | \_ |
12. Relação terminal dos segundos molares decíduos: I 0I Ausente | 1 | Plano vertical  
| 2 | Degrau mesial para mandíbula | 3 | Degrau distal para mandíbula ..... | \_ |

13. Presença de hipoplasia em esmalte dentário: | 0 | Ausência | 1 | Incisivos centrais inferiores  
 | 2 | Incisivos centrais superiores | 3 | Incisivos laterais inferiores | 4 | Incisivos laterais superiores  
 | 5 | Primeiros molares inferiores | 6 | Primeiros molares superiores | 7 | Caninos inferiores  
 | 8 | Caninos superiores | 9 | Segundos molares inferiores | 10 | Segundos molares superiores  
 | 11 | Todos os dentes .....| \_ | \_ | \_ | \_ | \_ |
14. Presença de lesão de cárie: | 0 | Não | 1 | Sim .....| \_ |