

Área: (ODONTOLOGIA)

Pesquisador responsável (ou coordenador do projeto do grupo):

PROF. ALEXANDRE VIANA FRASCINO

e-mail: prof.alexandreviana@usjt.br / alexandre.frascino@usp.br

Outros docentes envolvidos no projeto: NÃO

Professor(a) _____ **e-mail:** _____

Título do projeto: ESTUDO DA SAÚDE BUCAL DE PACIENTES COM SÍNDROME DE PRADER-WILLI

**ESTUDO DA SAÚDE BUCAL DE PACIENTES COM SÍNDROME DE PRADER-
WILLI**

Resumo

A síndrome de Prader Willi é uma síndrome de origem genética com uma prevalência de 1/10.000 e 1/25.000 nascidos vivos. Existem três subtipos genéticos de mutação conhecido para determinar esta síndrome. A deleção derivada do cromossomo paterno 15q11-q13 em 70-75% dos casos, a dissomia uniparental materna em 20-25% dos casos e a metilação anormal do centro do imprinting no cromossomo 15 em 1-2% dos casos.

As principais manifestações clínicas são alterações são hipotonia muscular, obesidade, disfunção hipotalâmica, hipogonadismo, desordens do comportamento, problemas de comportamento (hiperfagia), retardo mental, baixa estatura e alterações esqueléticas craniofaciais. São observadas também alterações dentárias como aumento da erosão dental, distúrbios de desenvolvimento dentário, dentes supranumerários, apinhamento dental e anomalias de esmalte. Entretanto, existem poucos relatos na literatura médica sobre a quantificação destas alterações dentárias nos pacientes com síndrome de Prader- Willi.

O presente estudo visa avaliar o estado de saúde bucal de um grupo de pacientes pediátricos de idade com diagnóstico de síndrome de Prader-Willi.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Prader Willi (SPW) é uma desordem congênita complexa que ocorre em 1/10.000 a 1/25.000 nascidos vivos. Essa é caracterizada por hipotonia muscular, obesidade, disfunção hipotalâmica, hipogonadismo, desordens do comportamento, problemas de comportamento (hiperfagia), retardo mental e baixa estatura. (1)

A desordem genética é caracterizada três tipos de mutações: a deleção do segmento do cromossomo 15q11-q13 de origem paterna, que ocorre em 70-75% dos casos, dissomia uniparental materna (dois cromossomos da mãe e nenhum do pai) em 20-25% dos casos e defeitos no centro de imprinting (ausência de uma região crítica do cromossomo 15 paterno) que ocorre de 1-2%. (2)

A apresentação clínica muda com a evolução da faixa etária: hipotonia e dificuldade para se alimentar são as principais dificuldade no período neonatal, atraso do desenvolvimento, hipogonadismo, hiperfagia e conseqüentemente obesidade e alterações de comportamento tornam-se mais predominantes durante a infância. Na adolescência os problemas de comportamento pioram e ocorre a dificuldade de aprendizado e problemas psicológicos. (3)

Entre as alterações dentárias, são descritos na literatura aumento da erosão dentária, anomalias de desenvolvimento dentário, dentes supranumerários, hiperplasia de esmalte dentário e apinhamento dentário. São descritos também aumento da prevalência de cáries, erosão dentária e doenças periodontais. (4)

Atualmente, existem poucos estudos que investigaram de forma quantitativa estas alterações dentárias. O presente estudo visa avaliar o estado de saúde bucal de um grupo de pacientes pediátricos de idade com diagnóstico de síndrome de Prader-Willi.

OBJETIVO GERAL

Avaliar o estado de saúde bucal de pacientes pediátricos com diagnóstico de Síndrome de Prader-Willi e quantificar as alterações dentárias observadas.

LINHAS DE PESQUISA

- Medicina
 - Pediatria
 - Endocrinologia
 - Endocrinopediatria

- Odontologia
 - Odontopediatria
 - Diagnóstico bucal
 - Saúde Pública

MÉTODO

Casuística

Serão incluídos 50 pacientes pediátricos com idades entre 0 e 17 anos, com diagnóstico genético de SPW, que não apresentem histórias de trauma dento-facial e não estejam sob acompanhamento odontológico ou tratamento ortodôntico.

Não serão incluídos pacientes com suspeita de diagnóstico da síndrome, apresentem comorbidades ou cujos responsáveis não assinem o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE, anexo 1).

Coleta de dados

Os pacientes selecionados serão avaliados por dois pesquisadores que observarão as seguintes informações:

- Anomalias dentárias (fusão dentária, taurodontia, microdontia, anodontia, hipodontia, dentes supranumerários, dentes decíduos retidos no arco, hipoplasia de esmalte dentário)
- Presença de lesões de cárie
- Doença periodontal, gengivite e sangramento gengival
- Apinhamento dentário e classificação de Angle

Análise estatística

Os dados obtidos serão tabulados em Excel (Office 365 para Windows 10), e os dados serão analisados empregando o software SPSS Statistics (22.0). Será realizada a análise descritiva dos aspectos demográficos através da mediana, média e desvio padrão para variáveis contínuas.

CONTRIBUIÇÕES PARA A ÁREA

Os pacientes pediátricos com SPW apresentam-se como um grupo de indivíduos com altas necessidade terapêutica, sendo necessários mais estudos que proporcionem otimizar a atenção à saúde multidisciplinar.

Palavras-chave: Endocrinopediatria. Síndrome de Prader-Willi. Odontopediatria. Anomalias de desenvolvimento dentário.

Referências bibliográficas

1. Lin HY, Chen MR, Chuang CK, Huang CY, Niu DM, Lin SP. Assessment of body composition using bioelectrical impedance analysis in Prader-Willi syndrome. *J Formos Med Assoc.* 2011;110(11):719-23.
2. Angulo MA, Butler MG, Cataletto ME. Prader-Willi syndrome: a review of clinical, genetic, and endocrine findings. *J Endocrinol Invest.* 2015;38(12):1249-63.
3. Gunay-Aygun M, Schwartz S, Heeger S, O'Riordan MA, Cassidy SB. The changing purpose of Prader-Willi syndrome clinical diagnostic criteria and proposed revised criteria. *Pediatrics.* 2001;108(5):E92.
4. Olczak-Kowalczyk D, Korporowicz E, Gozdowski D, Lecka-Ambroziak A, Szalecki M. Oral findings in children and adolescents with Prader-Willi syndrome. *Clin Oral Investig.* 2019;23(3):1331-9.