

# Mucopolissacaridose VI e Distúrbios da Erupção Dentária: Relato de Caso Clínico

## Mucopolisacaridosis VI y Trastornos de la Erupción Dentaria: Reporte de Caso Clínico

### *Mucopolysaccharidosis VI and Delayed Tooth Eruption: Case Report*

Marconi Gonzaga Tavares\*  
Luiz Marcel de Figueiredo Lopes\*\*  
Dayse Daniella de Lima Bezerril\*\*\*  
Marcos Ribeiro Soares\*\*\*\*  
Samuel Porfírio Xavier\*\*\*\*\*

Tavares MG, Lopes LM de F, Bezerril DD de L, Soares MR, Xavier SP. Mucopolissacaridose VI e distúrbios da erupção dentária: relato de caso clínico. *Rev Ibero-am Odontopediatr Odontol Bebê* 2004; 7(36):125-30.

Pacientes portadores da síndrome de mucopolissacaridose tipo VI (MPS VI) apresentam distúrbio de erupção dentária, incluindo múltiplos dentes inclusos e folículos dentários hiperplásicos, com imagens semelhantes a cistos dentígeros. Dependendo das condições clínicas gerais do paciente, pode-se optar pelo tratamento cirúrgico ou conservador. Este trabalho descreve um caso clínico de um paciente portador de MPS VI com manifestações orais específicas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Mucopolissacaridose VI; Dente; Erupção dentária; Odontopediatria.

Tavares MG, Lopes LM de F, Bezerril DD de L, Soares MR, Xavier SP. Mucopolisacaridosis VI y trastornos de la erupción dentaria: reporte de caso clínico. *Rev Ibero-am Odontopediatr Odontol Bebê* 2004; 7(36):125-30.

Los pacientes portadores del síndrome de mucopolisacaridosis tipo VI (MPS VI) presentan un trastorno de erupción dentaria, que involucra múltiples dientes incluidos y folículos dentarios hiperplásicos, con imágenes semejantes a quistes dentígeros. Dependiendo de las condiciones clínicas generales del paciente, se puede optar por el tratamiento quirúrgico o conservador. Este trabajo describe el caso clínico de un paciente portador de MPS VI con manifestaciones orales específicas.

**PALABRAS CLAVE:** Mucopolisacaridosis VI; Diente; Erupción dentaria; Odontología pediátrica.

#### INTRODUÇÃO/INTRODUCCIÓN

A desordem da mucopolissacaridose (MPS) representa 13 doenças metabólicas conhecidas pela degradação de quatro tipos de mucopolissacarídeos (glicosaminoglicanas ou GAGs): dermatán sulfato, heparán sulfato, queratán sulfato e condroitin sulfato (Neufeld, Muenzer, 1989).

A estimativa dessa síndrome é de 1: 100.000 bebês e trata-se de uma doença autossômica recessiva. Os pacientes apresentam um tempo de vida reduzido (de duas a três décadas) por não haver tratamento específico. Afeta, principalmente, indivíduos do sexo masculino (Nakamura *et al.*, 1992).

O diagnóstico provisório da MPS é obtido através do exame de urina, quando detectada a presença de glicosaminoglicanas (sendo a dermatán sulfato a mais presente). Parte-se, então, para um diagnóstico final através de um outro tipo de exame para detectar a deficiência da enzima N-acetylgalactosamine-4-sulfatase (Neufeld, Muenzer, 1989).

#### REVISÃO DA LITERATURA/REVISIÓN DE LITERATURA

A evolução nos estudos da mucopolissacaridose e de suas deficiências enzimáticas tem levado à possibilidade de um diagnóstico pré-natal. Este é feito por ensaios de cultura de células do líquido amniótico, ob-

El trastorno de la mucopolisacaridosis (MPS) representa trece enfermedades metabólicas conocidas por la degradación de cuatro tipos de mucopolisacáridos (glicosaminoglicanos o GAGs): dermatán sulfato, heparán sulfato, queratán sulfato y condroitín sulfato (Neufeld, Muenzer, 1989).

Se estima que este síndrome se da en 1: 100.000 bebés y se trata de una enfermedad autosómica recesiva. Los pacientes presentan un tiempo de vida reducido (entre dos a tres décadas) debido a que no se dispone de un tratamiento específico. Afecta principalmente a individuos del sexo masculino (Nakamura *et al.*, 1992).

El diagnóstico provisorio de la MPS se consigue a través del examen de orina, cuando se detecta la presencia de glicosaminoglicanos (siendo el dermatán sulfato el que más se presenta). Entonces, se parte hacia un diagnóstico final mediante un examen que detecte la deficiencia de la enzima N-acetylgalactosamina-4-sulfatasa (Neufeld, Muenzer, 1989).

La evolución en los estudios de la mucopolisacaridosis y de sus deficiencias enzimáticas ha hecho posible el diagnóstico prenatal. Éste se realiza con

\*Aluno do Curso de Especialização em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial da Faculdade de Odontologia de Ribeirão Preto – FORP/USP; Rua Rui Barbosa, 882/83 – CEP 14015-120, Ribeirão Preto, SP; e-mail: marconigt@forp.usp.br

\*\*Aluno do Curso de Especialização em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo Facial da Faculdade de Odontologia de Ribeirão Preto – FORP/USP

\*\*\* Aluna do Curso de Mestrado em Odontopediatria da Faculdade de Odontologia de Ribeirão Preto – FORP/USP

\*\*\*\* Professor Responsável pela Disciplina de Radiologia da Faculdade de Odontologia do Instituto Municipal de Ensino Superior de Catanduva (FAFICA); Professor do Curso de Especialização em Imaginologia Dento-Maxilo-Facial da ABENO-SP

\*\*\*\*\* Professor Doutor do Departamento de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial e Periodontia da FORP/USP

servando as enzimas específicas deficientes na MPS no início da gravidez (Pennock, Barnes, 1976).

Pacientes portadores dessa síndrome possuem um quadro clínico bastante singular, apresentando baixa estatura e significantes alterações cardiovalvulares e pulmonares, podendo haver retardamento mental em alguns casos (Nakamura *et al.*, 1992; Hall, 1994).

Radiograficamente, podem-se observar alterações como sela túrcica em forma de "J", defeito de desenvolvimento do corpo vertebral, alongamento das costelas e achatamento da porção proximal dos ossos longos (Gorlin *et al.*, 1990; Smith *et al.*, 1995).

Tais pacientes apresentam uma face síndrômica com macrocefalia, bulbo frontal proeminente, cabelo incomum, embaçamento das córneas, hipertelorismo, nariz em sela, bochechas proeminentes, lábios espessos e filtro labial achatado (Nakamura *et al.*, 1992; Smith *et al.*, 1995).

Com relação ao desenvolvimento dental, podemos encontrar atraso na erupção além de inclusão de dentes permanentes (MPS do tipo I H, I H/S, II A & B, IV, VI, VII) e hiperplasia dos folículos dentais (Hall, 1994).

Vários dentes podem estar associados a um único folículo, o que proporciona uma imagem radiográfica em roseta com a erupção destes na cavidade do folículo, sendo esta característica somente relatada em casos de MPS (Nakamura *et al.*, 1992).

Ainda não se sabe ao certo o agente causal de tais inclusões dentais (Dean *et al.*, 1979). Sabe-se que a erupção dental requer a presença de várias enzimas ativas na parede dos folículos dentais (Gorski *et al.*, 1988). Pode ser possível que uma deficiência enzimática no folículo e em tecidos vizinhos seja a responsável pela deficiência eruptiva (Nakamura *et al.*, 1992). Cawson (1962) identificou uma grande quantidade de mucopolissacarídeos nos folículos espessos, sendo esta a provável etiologia das inclusões dentais.

O diagnóstico diferencial de MPS deve ser feito entre síndrome de Gorlin (Gorlin *et al.*, 1990), devido à presença de várias lesões de aspecto cístico nos maxilares, e disostose cleidocraniana, pelo achado de vários dentes permanentes e supranumerários inclusos nos ossos alveolares (Worth, 1963). Porém, a inclusão múltipla em roseta é sugestiva de MPS (Nakamura *et al.*, 1992).

Smith *et al.* (1995) relataram dois tipos de tratamento para as manifestações bucais da MPS VI: exposição cirúrgica dos dentes inclusos e tracionamento ortodôntico ou exodontia com enucleação dos folículos. Entretanto, vários outros autores não referem tratamentos específicos para tais manifestações em suas publicações (Pennock, Barnes, 1976; Wolfe *et al.*, 1990; Nakamura *et al.*, 1992).

#### RELATO DE CASO CLÍNICO/REPORTE DE CASO CLÍNICO

RPS, gênero masculino, leucoderma, 12 anos e 9 meses de idade, peso 17,800kg, foi diagnosticado como portador de MPS VI.

Ele foi encaminhado à Faculdade de Odontologia de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo com queixa de ausência de alguns dentes na arcada e tumefação gengival (relato da mãe do paciente). Apresentava características como baixa estatura (99,5cm de altura), macrocefalia, bulbo frontal proeminente, cabelo incomum com implantação baixa, embaçamento das córneas, hi-

ensayos de cultivo de células del líquido amniótico, observando al inicio del embarazo las enzimas específicas deficientes en la MPS (Pennock, Barnes, 1976).

Los pacientes portadores de este síndrome poseen un cuadro clínico bastante singular, presentando: baja estatura, importantes alteraciones cardiovalvulares y pulmonares y, en algunos casos, inclusive retardo mental (Nakamura *et al.*, 1992; Hall, 1994).

Radiográficamente, pueden observarse alteraciones como: silla turca en forma de "J", defecto de desarrollo de los cuerpos vertebrales, alargamiento de las costillas y acortamiento de la porción proximal de los huesos largos (Gorlin *et al.*, 1990; Smith *et al.*, 1995).

Tales pacientes presentan: facies síndrômica, macrocefalia, bulbo frontal prominente, cabello poco común, opacificación de las córneas, hipertelorismo, nariz en silla, mejillas prominentes, labios carnosos y filtro labial achatado (Nakamura *et al.*, 1992 e Smith *et al.*, 1995).

En relación al desarrollo dental, puede haber retraso en la erupción, además de inclusión de dientes permanentes (MPS del tipo I H, I H/S, II A & B, IV, VI, VII) e hiperplasia de los folículos dentales (Hall, 1994).

Diversos dientes pueden estar asociados a un único folículo proporcionando una imagen radiográfica en forma de roseta, con la erupción de éstos en la cavidad del folículo. Esta característica únicamente se reporta en casos de MPS (Nakamura *et al.*, 1992).

Todavía no se conoce con exactitud el agente causal de tales inclusiones dentales (Dean *et al.*, 1979). Se sabe que la erupción dental requiere la presencia de varias enzimas activas en la pared de los folículos dentales (Gorski *et al.*, 1988). Es posible que una deficiencia enzimática en el folículo y en tejidos vecinos sea la responsable de la deficiencia eruptiva (Nakamura *et al.*, 1992). Cawson (1962) identificó una gran cantidad de mucopolisacáridos en los folículos aglomerados, que permite presumir que sea la probable etiología de las inclusiones dentales.

El diagnóstico diferencial de MPS debe realizarse con el Síndrome de Gorlin (Gorlin *et al.*, 1990) debido a la presencia de lesiones varias, de aspecto quístico, en los maxilares y disostosis cleidocraneana por la presencia de varios dientes permanentes y supernumerarios incluidos en los huesos alveolares (Worth, 1963). No obstante, la inclusión múltiple, en forma de roseta, sugiere que se trata de MPS (Nakamura *et al.*, 1992).

Smith *et al.* (1995) reportaron dos tipos de tratamiento para las manifestaciones bucales de la MPS VI: exposición quirúrgica de los dientes incluidos y tracción ortodóncica o exodoncia con enucleación de los folículos. Entretanto, diversos otros autores no describen en sus publicaciones tratamientos específicos para tales manifestaciones (Pennock, Barnes, 1976; Wolfe *et al.*, 1990; Nakamura *et al.*, 1992).

R. P. S., gênero masculino, leucodermo, 12 años y 9 meses de edad, peso 17,800kg, fue diagnosticado como portador de MPS VI.

El paciente fue derivado a la Facultad de Odontología de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo, acusando ausencia de algunos dientes en la arcada y

peritelorismo, nariz em sela, bochechas proeminentes e filtro labial achatado (Figura 1).

Ao exame intra-oral observou-se mucosa normocorada, áreas desdentadas posteriores, tumefações gengivais sem ulcerações e sem dor, dentes mal posicionados, diastemas generalizados e mordida aberta anterior. Não constatamos a presença de cáries visíveis (Figuras 2 e 3).

Na radiografia panorâmica (Figura 4), pôde-se notar completa dentição permanente com calcificação normal e presença apenas dos caninos superiores decíduos, além de vários dentes inclusos, principalmente os molares e caninos inferiores. Os molares superiores do lado esquerdo estavam deslocados de tal forma que ocupavam parte do seio maxilar esquerdo. Os molares inferiores estavam localizados próximos à borda inferior da mandíbula. Lesões de aspecto cístico envolviam estes

tumefacción gingival (reporte de la madre del paciente). Presentaba características tales como: baja estatura (99,5cm de altura), macrocefalia, bulbo frontal prominente, cabelo poco común con implantación baja, opacificación de las córneas, hipertelorismo, nariz en silla, mejillas prominentes y filtro labial achatado (Figura 1).

Al examen intraoral se observó: mucosa con coloración normal, áreas desdentadas posteriores, tumefacciones gingivales sin ulceraciones y sin dolor, dientes mal posicionados, diastemas generalizados y mordida abierta anterior. No se constató la presencia de caries visibles (Figuras 2 y 3).



dentes, formando imagens características em roseta. Os côndilos mandibulares se mostravam com alteração morfológica e aplainamento das superfícies. Esses aspectos foram analisados com maiores detalhes na tomografia computadorizada (Figura 5).

O paciente apresentava algumas patologias associadas à síndrome de que é portador, tais como: cifose tóraco-lombar e deformidades ósseas múltiplas, deficiência motora, ceratopatia evoluindo para cegueira, deficiência da audição e da fala, prolapso da válvula mitral, insuficiência cardíaca congestiva em evolução, esplenomegalia, infecção viral recorrente de vias aéreas superiores e insuficiência pulmonar progressiva. O mesmo está sendo acompanhado por nossa equipe multidisciplinar no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto e em várias clínicas especializadas em: Genética, Otorrinolaringologia, Ortopedia, Pediatria, Cardiologia, Oftalmologia e Clínica Médica.

Devido ao grave quadro clínico, alto grau de debilidade – com elevado risco cirúrgico – e prognóstico reservado, optamos por não submeter o paciente ao procedimento de exérese dos dentes e folicúlos.

Desse modo, o paciente está sendo acompanhado clínica e radiograficamente em nossa clínica a cada seis meses, para avaliação de qualquer possível complicação.

En la radiografía panorámica (Figura 4) se puede apreciar la dentición completa permanente con calcificación normal y la presencia sólo de los caninos superiores decíduos, además de varios dientes incluidos, principalmente los molares y caninos inferiores. Los molares superiores del lado izquierdo estaban posicionados de forma tal que ocupaban parte del seno maxilar izquierdo. Los molares inferiores estaban localizados próximos al borde inferior de la mandíbula. Lesiones de aspecto quístico involucraban estos dientes formando imágenes características en forma de roseta. Los côndilos mandibulares se mostraban con alteración morfológica y superficies aplanadas. Estos aspectos se analizaron con mayores detalles en la tomografía computarizada (Figura 5).

El paciente presentaba algunas patologías asociadas al síndrome del que es portador tales como: xifosis tóraco-lumbar y múltiples deformidades óseas, deficiencia del habla, ceratopatia evolucionando hacia ceguera, deficiencia de audición y del discurso, prolapso de la válvula mitral, insuficiencia cardíaca congestiva en evolución, esplenomegalia, infección viral recurrente de las vías aéreas superiores e insuficiencia pulmonar progresiva. El paciente está siendo tratado por nuestro equipo multidisciplinario en el Hospital de Clínicas de la Facultad de Medicina de Ribeirão Preto y en varias clínicas especializadas como: Genética, Otorrinolaringología, Ortopedia, Pediatria, Cardiologia, Oftalmologia y Clínica Médica.

### DISCUSSÃO/DISCUSSION

A MPS VI ou Síndrome de Maroteaux-Lamy é uma doença relativamente rara, que dá ao portador um aspecto sindrômico com características clínicas semelhantes às dos outros tipos de MPS. Na maioria dos casos, o paciente encontra-se com um quadro de saúde comprometido por várias manifestações sistêmicas em desenvolvimento (Smith *et al.*, 1995).

Essa síndrome apresenta alterações orais, ainda pouco descritas na literatura, que provocam atraso na erupção, inclusões dentais múltiplas e folículos hiperplásicos. Estes apresentam imagem radiográfica característica em roseta (Cawson, 1962; Gardner, 1971; Nakamura *et al.*, 1992). Além disso, também foram relatados casos em que havia hipoplasia óssea com

Debido al grave cuadro clínico, alto grado de debilidad con elevado riesgo quirúrgico y pronóstico reservado, optamos por no someter al paciente al procedimiento de exéresis de los dientes y folículos.

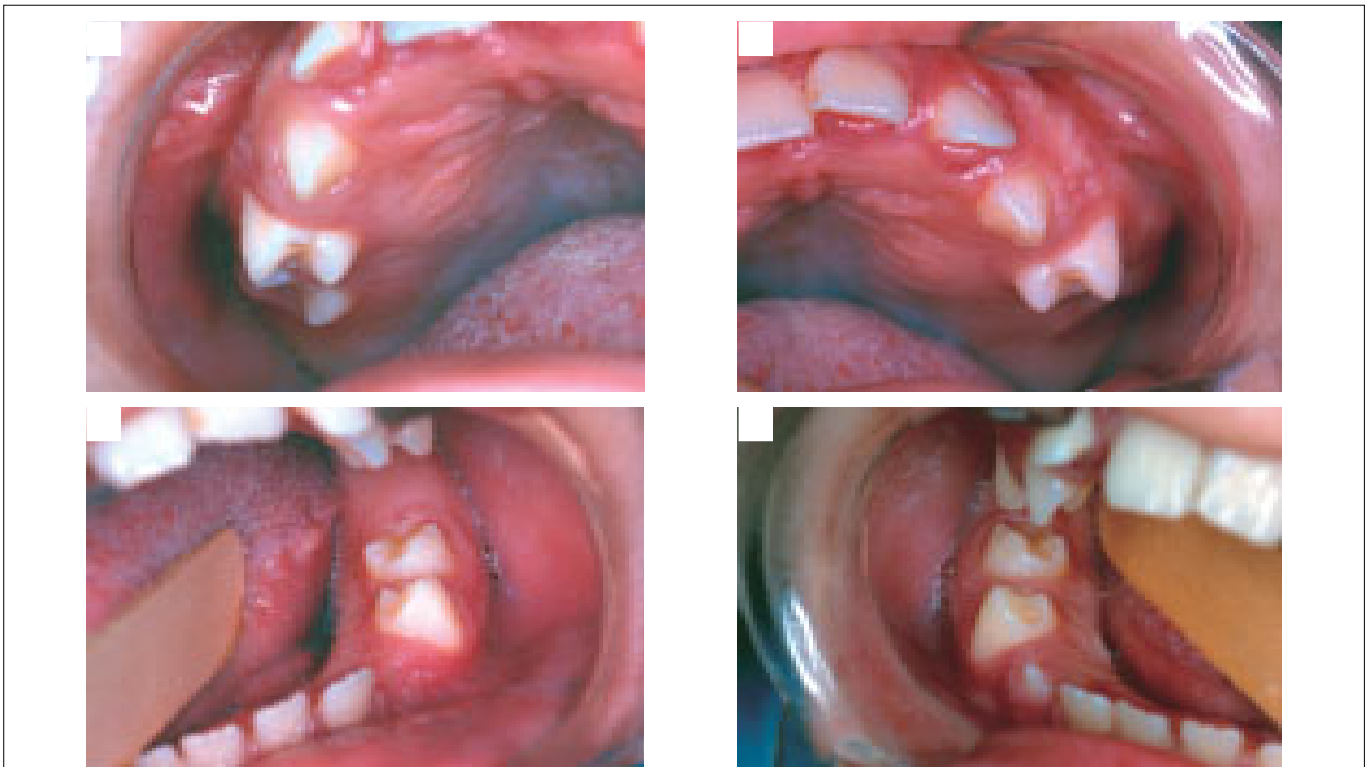
De esta forma, el paciente está siendo monitoreado clínica y radiográficamente en nuestra clínica cada 6 meses, para evaluar todo tipo de posible complicación.

El MPS VI o Síndrome de Maroteaux-Lamy es una enfermedad relativamente rara que confiere al portador un aspecto sindrômico con características clínicas semejantes a los otros tipos de MPS. En la mayoría de los casos, el paciente presenta un cuadro de salud comprometida por varias manifestaciones sistêmicas en desarrollo (Smith *et al.*, 1995).

Este síndrome presenta alteraciones orales aún poco descritas en la literatura, tales como: atraso en la erupción, inclusiones dentales múltiples y folículos

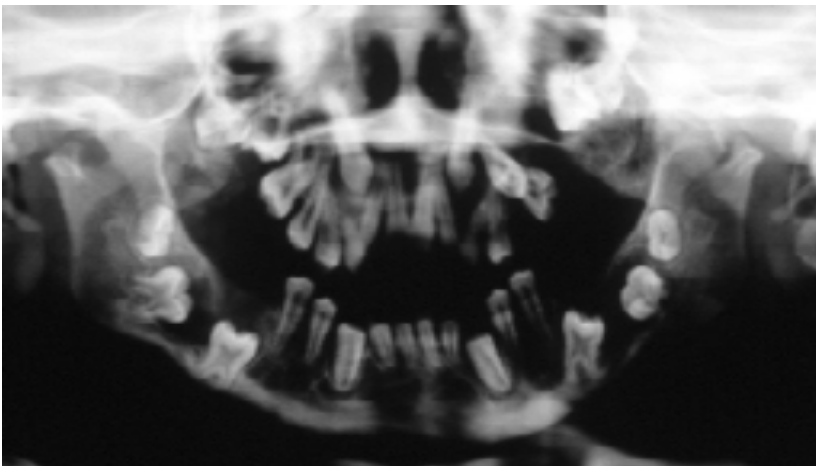


**FIGURA 2:** Vista anterior das arcadas em oclusão, evidenciando mordida aberta anterior, diastemas generalizados e dentes mal posicionados./Vista anterior de las arcadas en oclusión, mostrando mordida abierta anterior, diastemas generalizados y dientes en malposición.

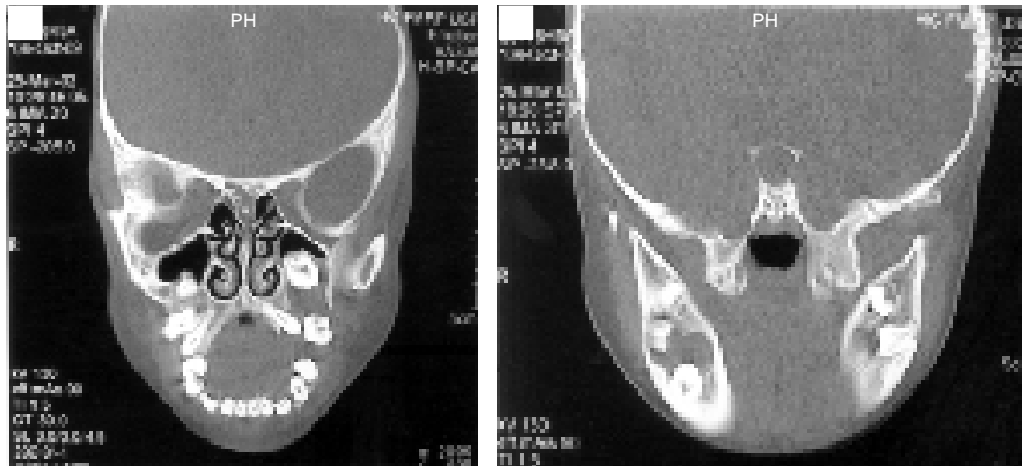


**FIGURA 3:** Vista das hemiarçadas. Ausência clínica de cáries e tumefação gengival./Vista de las hemiarçadas. Ausencia clínica de caries y tumefacción gingival.

A – Hemiarco superior direito./Hemiarcada superior derecha. B – Hemiarco superior esquerdo./Hemiarcada superior izquierda  
C – Hemiarco inferior esquerdo./Hemiarcada inferior izquierda. D – Hemiarco inferior direito./Hemiarcada inferior derecha



**FIGURA 4:** Radiografia panorâmica, mostrando inclusões dentais envolvidas por folículos hiperplásicos, caracterizando aspecto radiográfico em rosetas./Radiografía panorámica que muestra inclusiones dentales rodeadas por folículos hiperplásicos, caracterizando un aspecto radiográfico en forma de rosetas.



**FIGURA 5:** Tomografia computadorizada – Cortes coronais./Tomografía computadorizada - Cortes coronales.  
A – Inclusões dentais em

maxila./Dientes incluidos en el maxilar.

B – Inclusões dentais em mandíbula./Dientes incluidos en la mandíbula.

De maneira geral, dentes inclusos e lesões císticas podem provocar o desenvolvimento de complicações neurais, ortodônticas ou periodontais (Ruprecht *et al.*, 1984; Grimanis *et al.*, 1991; Piattelli, Tete, 1992). Há, ainda, a possibilidade do desenvolvimento de patologias como: formação de tumores, reabsorção óssea e de raízes de dentes adjacentes, transmigração e dor referida (Frank, 2000), além do risco aumentado de fraturas de base óssea e a ocorrência de processos infecciosos (Hou, Tsai, 1989; Haring, 1992). Dessa forma, o tratamento mais indicado é a remoção cirúrgica dos dentes e das lesões.

Por outro lado, pacientes portadores de MPS VI podem apresentar um quadro clínico geral de saúde variável. Sabendo-se que uma das contra-indicações para o tratamento cirúrgico de dentes inclusos e lesões císticas é o excessivo risco à saúde do paciente debilitado, pode-se optar pelo acompanhamento clínico e intervenção cirúrgica somente se necessário (Peterson *et al.*, 2000).

#### CONCLUSÃO/CONCLUSIÓN

Pacientes portadores de MPS VI apresentam distúrbio de erupção dentária, incluindo múltiplos dentes inclusos e folículos dentários espessados com imagens semelhantes a cistos dentígeros. Dependendo das condições clínicas gerais do paciente, pode-se optar pelo tratamento cirúrgico ou pelo conservador. Considerado o caso exposto, optamos pelo acompanhamento clínico

hiperplásicos. Estos presentan imágenes radiográficas características en forma de roseta (Cawson, 1962; Gardner, 1971; Nakamura *et al.*, 1992). Además, también se reportaron casos en los cuales se observó hipoplasia ósea con cóndilos mandibulares aplanados (Nakamura *et al.*, 1992).

En general, los dientes incluidos y las lesiones quísticas pueden provocar el desarrollo de complicaciones neurales, ortodônticas o periodontales (Ruprecht *et al.*, 1984; Grimanis *et al.*, 1991; Piattelli, Tete, 1992). Inclusive, existe la posibilidad de desarrollo de patologías tales como: formación de tumores, reabsorción ósea y de raízes de dientes adyacentes, transmigração y dolor referido (Frank, 2000), además del riesgo aumentado de fracturas de base ósea y la aparición de procesos infecciosos (Ho, Tsai, 1989; Haring, 1992). En consecuencia, el tratamiento más indicado es la remoción quirúrgica de los dientes y de las lesiones.

Por otro lado, los pacientes portadores de MPS VI pueden presentar un cuadro clínico general variable de la salud. Sabiendo que una de las contraindicaciones para el tratamiento quirúrgico de dientes incluidos y lesiones quísticas es el excesivo riesgo de la salud del paciente

e radiográfico, para adequadamente avaliar e tratar qualquer possível complicação.

Tavares MG, Lopes LM de F, Bezerril DD de L, Soares MR, Xavier SP. Mucopolysaccharidosis VI and delayed tooth eruption: case report. Rev Ibero-am Odontopediatr Odontol Bebê 2004; 7(36):125-30.

Developmental dental anomalies, including unerupted and impacted permanent teeth and associated hyperplastic tooth follicles, are frequently seen in mucopolysaccharidosis VI (MPS VI) patients. Depending on general clinical conditions of the patient, conservative or surgical treatment can be assigned. This paper describes a clinical case of a patient with MPS VI, with specific oral manifestations.

**KEYWORDS:** Mucopolysaccharidosis; Tooth; Eruption; Pediatric dentistry.

### REFERÊNCIAS/REFERENCIAS

Cawson RA. The oral changes in gargolysm. Proc R Soc Med 1962; 55(1):1066-70.

Dean MF *et al.* Enzyme replacement therapy by fibroblast transplantation: long-term biomechanical study in three cases of Hunter's syndrome. J Clin Invest 1979; 63(1):138-46.

Frank CA. Treatment options for impacted teeth. J Am Dent Assoc 2000; 131(6):628-32.

Hall RK. Pediatric orofacial medicine and pathology. London: Chapman and Hall Medical; 1994.

Haring JI. Case I distomolar. RDH 1992; 12(19):58.

Hou GL, Tsai CC. Fusion of maxillary third and supernumerary fourth molars: case report. Aust Dent J 1989; 34(1):219-22.

Gardner DG. The oral manifestations of Hurler's syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1971; 32(1):46-57.

Gorlin RJ *et al.* Syndromes of the head and neck. 3<sup>rd</sup> ed. New York: Oxford University Press; 1990.

Gorski JP *et al.* Biochemical analysis of the extracellular matrix of the dental follicle at different stages of tooth eruption. In: Davidvitch D. The biochemical mechanisms of tooth eruption and resorption. 2<sup>nd</sup> ed. Birmingham: EBSCO; 1988.

Grimanis GA *et al.* A survey on supernumerary molars. Quintessence Int 1991;2(1):989-95.

Nakamura T *et al.* Rosette formation of impacted molar teeth in mucopolysaccharidoses and related disorders. Dentomaxillofac Radiol 1992; 21(1):45-9.

Pennock CA, Barnes IC. The mucopolysaccharidosis. J Med Genet 1976; 13(3):169-81.

Neufeld EF, Muenzer J. The mucopolysaccharidosis. In: Scriver CR *et al.* The metabolic basis of inherited disease. New York: McGraw-Hill; 1989. p.1565-87.

Peterson LJ *et al.* Normas de conduta em dentes impactados. In: Cirurgia oral e maxilofacial contemporânea. 3<sup>a</sup> ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000. p.214-47.

Piattelli A, Tete S. Bilateral maxillary and mandibular fourth molars: report of a case. Acta Stomatol Bel 1992; 89(1):57-60.

Ruprecht A *et al.* Incidence of supernumerary teeth. Ann Dent 1984; 43(2):18-21.

Smith KS *et al.* Mucopolysaccharidosis: MPS VI and associated delayed tooth eruption. Int J Oral Maxillofac Surg 1995; 24(2):176-80.

Wolfe JH *et al.* Restoration of normal lysosomal function in mucopolysaccharidosis type VII cells by retroviral vector-mediated gene transfer. Proc Natl Acad Sci USA 1990; 87(1):2877-81.

Worth HM. Principles and practice of oral radiographic interpretation. 1<sup>st</sup> ed. Chicago: Year Book Medical; 1963. p.137-40.

Recebido para publicação em/Recibido para publicación en: 08/05/2003

Enviado para reformulação em/Enviado para reformulación en: 01/08/2003

Aceito para publicação em/Acepto para publicación en: 20/11/2003

debilitado, se puede optar por el monitoreo clínico y la intervención quirúrgica solamente en caso que sea necesario (Peterson *et al.*, 2000).

Los pacientes portadores de MPS VI presentan trastornos de la erupción dentaria, que comprenden múltiples dientes incluidos y folículos dentarios aglomerados, con imágenes semejantes a quistes dentígeros. Dependiendo de las condiciones clínicas generales del paciente, se podría optar por el tratamiento quirúrgico conservador. Considerado el caso expuesto, optamos por el seguimiento clínico y radiográfico, para mantener una adecuada evaluación y tratar cualquier posible complicación.

### REFERENCIAS

Cawson RA. The oral changes in Gargolysm. Proc R Soc Med 1962; 55(1):1066-70.

Dean MF *et al.* Enzyme replacement therapy by fibroblast transplantation: long-term biomechanical study in three cases of Hunter's Syndrome. J Clin Invest 1979; 63(1):138-46.

Frank CA. Treatment options for impacted teeth. J