

MANIFESTAÇÕES BUCOMAXILOFACIAIS DA SÍNDROME DE MAROTEAUX-LAMY E A SUA RELAÇÃO COM CISTO DENTÍGERO: UMA REVISÃO DE LITERATURA INTEGRATIVA

Maria Luiza Oliveira da Silva ¹, David Albert Dodoo¹, Chiu Tzyy Haur¹, Renato Andrade Barbosa da Silva ¹, Sarah Liliane dos santos Araújo¹, Jefferson Henrique dos Santos Silva¹, Matheus Nole dos Santos Mota¹, Allyne Teresa Cavalcanti de Amorim², Nathalia Ingrid Mélo Santos², Ana Beatriz Lima de Oliveira², Rebeka Mitsue do Nascimento², Kauane da Silva Furtado³, Tiago Virgínio Fernandes⁴.



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n11p1526-1535>

Artigo recebido em 30 de Agosto e publicado em 11 de Novembro de 2024

REVISÃO DE LITERATURA INTEGRATIVA

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Maroteaux-Lamy (MPS VI) é uma doença genética rara caracterizada pelo acúmulo de glicosaminoglicanos nos tecidos, levando a diversas manifestações sistêmicas e orofaciais, como macroglossia, hipertrofia gengival e maloclusões. A ocorrência de cistos dentígeros, embora rara, é relevante em alguns pacientes com MPS VI, exigindo atenção especial no diagnóstico e tratamento. **Objetivo:** Avaliar as principais manifestações bucomaxilofaciais em pacientes com MPS VI e sua relação com a presença de cistos dentígeros, analisando a frequência e o impacto dessas alterações. **Métodos:** Realizou-se uma revisão integrativa da literatura, seguindo as diretrizes PRISMA, nas bases de dados PubMed, SciELO e BVS, utilizando os descritores "Mucopolysaccharidosis VI" e "Dentigerous Cyst". Foram incluídos estudos em inglês e português sem restrição de tempo, focando em relatos de caso, estudos de coorte e ensaios clínicos. Cinco estudos atenderam aos critérios de inclusão. **Resultados e discussão:** A maioria dos estudos identificou macroglossia, hipertrofia gengival, dentes impactados e maloclusões em pacientes com MPS VI. Em dois casos, foram relatados múltiplos cistos dentígeros, indicando uma possível correlação com a doença. O uso de tomografia computadorizada de feixe cônico (CBCT) destacou-se na identificação precisa dessas lesões. **Conclusão:** As manifestações orofaciais em MPS VI são amplas e afetam significativamente a qualidade de vida dos pacientes. A presença de cistos dentígeros, embora não comum a todos os casos, representa um desafio adicional no manejo clínico. A variabilidade na expressão clínica da síndrome sugere a necessidade de estudos adicionais para uma melhor compreensão da prevalência dos cistos dentígeros e otimização do tratamento desses pacientes.

Palavras-chave: Mucopolissacaridose VI, Síndrome de Maroteaux-Lamy, Cisto dentígero.

BUCOMAXILLOFACIAL MANIFESTATIONS OF MAROTEAUX-LAMY SYNDROME AND THEIR RELATIONSHIP WITH DENTIGEROUS CYST: AN INTEGRATIVE LITERATURE REVIEW

ABSTRACT

Introduction: Maroteaux-Lamy Syndrome (MPS VI) is a rare genetic disorder characterized by the accumulation of glycosaminoglycans in tissues, leading to various systemic and orofacial manifestations, such as macroglossia, gingival hypertrophy, and malocclusions. The occurrence of dentigerous cysts, though rare, is significant in some patients with MPS VI, requiring special attention in diagnosis and treatment. **Objective:** To evaluate the main bucomaxillofacial manifestations in patients with MPS VI and their relationship with the presence of dentigerous cysts, analyzing the frequency and impact of these alterations. **Methods:** An integrative literature review was conducted following PRISMA guidelines, using the PubMed, SciELO, and BVS databases. The search utilized the descriptors "Mucopolysaccharidosis VI" and "Dentigerous Cyst," with no time restriction. Studies in English and Portuguese, including case reports, cohort studies, and clinical trials, were considered. Five studies met the inclusion criteria. **Results and Discussion:** Most studies identified macroglossia, gingival hypertrophy, impacted teeth, and malocclusions in patients with MPS VI. Multiple dentigerous cysts were reported in two cases, indicating a possible correlation with the disease. The use of cone-beam computed tomography (CBCT) proved valuable for the precise identification of these lesions. **Conclusion:** The orofacial manifestations in MPS VI are extensive and significantly impact patients' quality of life. The presence of dentigerous cysts, although not common to all cases, poses an additional challenge in clinical management. The variability in the clinical presentation of the syndrome suggests the need for further studies to better understand the prevalence of dentigerous cysts and optimize patient treatment.

Keywords: Mucopolysaccharidosis VI, Maroteaux-Lamy Syndrome, Dentigerous Cyst.

Instituição afiliada – Graduanda em Odontologia da Universidade Federal de Pernambuco¹, Cirurgiã-Dentista pela Universidade Federal de Pernambuco², Graduanda em odontologia pelo Centro Universitário Maurício de Nassau³, Residente de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial pelo Hospital Getúlio Vargas - UPE⁴.

Autor correspondente: Maria Luiza Oliveira da Silva Luiza.osilva@ufpe.br

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).





INTRODUÇÃO

A Síndrome de Maroteaux-Lamy, também conhecida como mucopolissacaridose tipo VI (MPS VI), é uma doença genética rara que causa acúmulo de glicosaminoglicanos nos tecidos devido à deficiência da enzima arilsulfatase B. Esse acúmulo provoca uma série de manifestações sistêmicas e, notadamente, diversas alterações bucomaxilofaciais que impactam a qualidade de vida dos pacientes (Santos *et al.*, 2011). Entre as características clínicas orofaciais, destacam-se macroglossia, hipertrofia gengival, maloclusão e dentes impactados, que podem levar a dificuldades na mastigação, fonação e respiração (Matta e Arango, 2024).

Dentre essas manifestações, a ocorrência de cistos dentígeros em pacientes com MPS VI é um aspecto que merece atenção. Os cistos dentígeros são lesões odontogênicas que se formam ao redor da coroa de dentes não erupcionados, podendo causar expansão óssea e comprometimento das estruturas maxilofaciais (Bergamini *et al.*, 2021). Em pacientes com MPS VI, há um potencial aumento na ocorrência desses cistos, possivelmente relacionado ao acúmulo de mucopolissacarídeos nos tecidos pericoronários, o que favorece a retenção dentária e o desenvolvimento das lesões (Mota, 2020). No entanto, a presença desses cistos varia entre os pacientes, indicando a necessidade de estudos adicionais para melhor compreensão de sua prevalência e manejo clínico (Hernández Cancino *et al.*, 2016).

A identificação precoce e o manejo adequado dessas manifestações orais, incluindo os cistos dentígeros, são fundamentais para melhorar a qualidade de vida dos pacientes com MPS VI. A participação da Odontologia na equipe multiprofissional de cuidado é essencial para um acompanhamento contínuo, visando o diagnóstico e a intervenção precoce (Andrade *et al.*, 2022). Além disso, o uso de ferramentas de imagem avançadas, como a tomografia computadorizada de feixe cônico, tem se mostrado eficaz na detecção de cistos dentígeros, permitindo uma abordagem mais precisa e detalhada dessas lesões (Floriam *et al.*, 2020).

Dessa forma, o objetivo deste estudo é destacar as principais manifestações bucomaxilofaciais da MPS VI e sua relação com o cisto dentígero.



METODOLOGIA

Esta pesquisa consiste em uma revisão integrativa da literatura, realizada conforme as diretrizes do Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA). A revisão integrativa é uma metodologia que permite identificar, analisar e sintetizar os resultados de estudos independentes sobre o mesmo tema, oferecendo uma visão abrangente e atualizada do estado da arte sobre a questão.

Para a realização da pesquisa, foram utilizadas as bases de dados PubMed (U.S. National Library of Medicine), SciELO (Scientific Electronic Library Online) e BVS (Biblioteca Virtual em Saúde). Utilizou-se o operador booleano AND para associar os termos de busca "Mucopolysaccharidosis VI" e "Dentigerous Cyst", de modo a refinar os resultados e garantir a relevância dos artigos selecionados, adaptando-se às especificidades de cada base de dados. Não houve restrição de lapso temporal, permitindo uma análise abrangente de toda a literatura disponível sobre o tema. Os descritores foram identificados a partir do DeCS (Descritores em Ciências da Saúde) e MeSH (Medical Subject Headings), assegurando a utilização de termos padronizados e amplamente reconhecidos nas bases pesquisadas

Os critérios de inclusão definidos foram: artigos que atendessem ao objetivo da pesquisa, com texto completo disponível em inglês ou português nas bases de dados, incluindo ensaios clínicos, estudos de coorte retrospectivos ou prospectivos, e séries ou relatos de casos. Os critérios de exclusão foram: textos que não respondessem à pergunta norteadora, artigos em duplicata entre as bases de dados, estudos em animais, e revisões de literatura.

Os artigos encontrados foram inicialmente selecionados pela leitura dos resumos, e posteriormente, aqueles que atendiam aos critérios de inclusão passaram por uma análise detalhada dos textos completos. Os dados de interesse extraídos dos artigos selecionados foram organizados em tabelas e submetidos a uma análise qualitativa. Esta metodologia permite uma abordagem robusta, que amplia a base de conhecimento sobre o tema, contribuindo para o entendimento clínico e para o manejo odontológico

desses pacientes.

RESULTADOS

A busca inicial resultou na identificação de 11 estudos e após a aplicação dos critérios de seleção, restaram 10 estudos, dos quais 5 foram excluídos por duplicidade entre as bases. Dessa forma, 5 artigos foram incluídos na presente pesquisa.

Figura 1: Fluxograma do processo de seleção dos estudos incluídos na presente revisão.

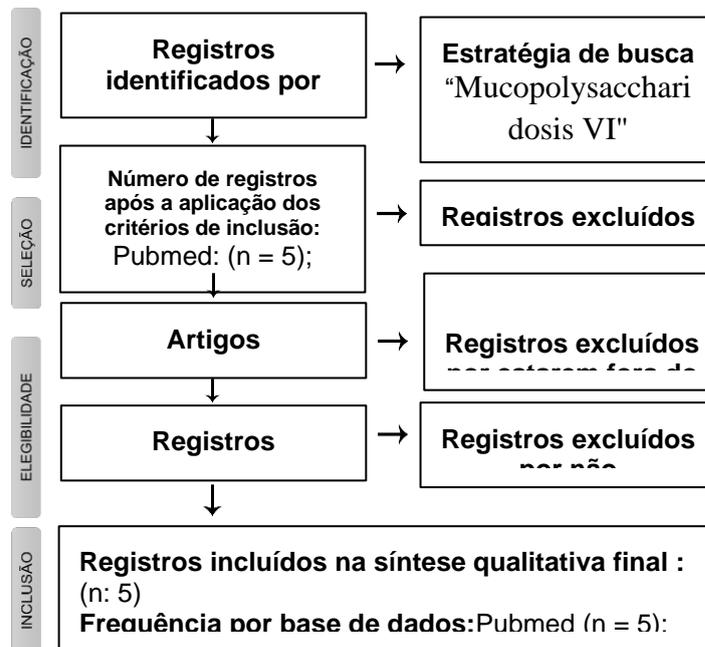


Tabela 1: Síntese dos resultados obtidos.

AUTOR/ANO /PAÍS	OBJETIVO	MATERIAIS E MÉTODOS	ACHADOS CLÍNICOS
ALPÖZ, Ali Rıza et al. (2006, Turquia)	Relatar um caso de manifestações orais da síndrome de Maroteaux-Lamy (MPS VI).	Relato de caso com avaliação clínica e radiográfica do paciente.	Relatou macroglossia, hipertrofia gengival, maloclusão de classe III, dentes impactados, mordida aberta e espaço interproximal aumentado. Não foi relatada a presença de múltiplos cistos dentígeros.



**MANIFESTAÇÕES BUCOMAXILOFACIAIS DA SÍNDROME DE MAROTEAUX-LAMY E A SUA
RELAÇÃO COM CISTO DENTÍGERO: UMA REVISÃO DE LITERATURA INTEGRATIVA**

Silva et. al.

DOS SANTOS CAVALEIRO, Rosely Maria et al. (2013, Brasil)	Avaliar as manifestações dentomaxilofaciais da MPS VI, com foco na articulação temporomandibular.	Análise clínica e de imagem de dois casos de pacientes com MPS VI.	Relatou macroglossia, maloclusão de classe III, dentes impactados, espessamento da mucosa oral, hipoplasia da mandíbula e alterações na articulação temporomandibular, incluindo erosões e restrição de movimento. Não foi relatada a presença de múltiplos cistos dentígeros.
MACHADO GUIMARÃES, Maria do Carmo et al. (2010, Brasil)	Avaliar características orofaciais de pacientes com síndrome de Maroteaux-Lamy após tratamento com transplante de medula óssea.	Estudo retrospectivo de casos tratados com transplante de medula óssea.	Observou melhora nas características orofaciais após o tratamento, como redução da macroglossia e do espessamento gengival, mas persistência de dentes impactados e alterações na oclusão. Não foi relatada a presença de múltiplos cistos dentígeros.
RAI, Shalu et al. (2022, Índia)	Relatar o uso da CBCT no diagnóstico de múltiplos cistos dentígeros em um paciente com MPS VI.	Relato de caso com diagnóstico por tomografia computadorizada de feixe cônico (CBCT).	Identificou múltiplos cistos dentígeros, macroglossia, hipoplasia mandibular, e alterações ósseas generalizadas, incluindo espessamento da cortical óssea. Relatou a presença de múltiplos cistos dentígeros.
ROBERTS, Michael W. et al. (1984, EUA)	Relatar a ocorrência de múltiplos cistos dentígeros em paciente com síndrome de Maroteaux-Lamy (MPS VI).	Relato de caso com avaliação clínica e radiográfica.	Descreveu a presença de múltiplos cistos dentígeros, além de macroglossia, prognatismo mandibular, dentes impactados e crescimento hiperplásico da mucosa oral. Relatou a presença de múltiplos cistos dentígeros.

As alterações bucomaxilofaciais em pacientes com a Síndrome de Maroteaux-Lamy (MPS VI) são frequentes e variadas, refletindo o acúmulo de glicosaminoglicanos nos tecidos moles e duros da cavidade oral. Entre as manifestações mais comuns, observa-se a macroglossia, que está presente na maioria dos casos e resulta em dificuldades de fonação, mastigação e respiração (Alpöz et al., 2006; Dos Santos Cavaleiro et al., 2013). A macroglossia, associada a hipertrofia gengival, pode levar à formação de maloclusões complexas, como a de Classe III, que é relatada como uma característica marcante nos pacientes estudados (Dos Santos Cavaleiro et al., 2013). Além disso, os pacientes



frequentemente apresentam dentes impactados, resultado da desorganização do processo de erupção dentária e crescimento anômalo da mandíbula e maxila (Machado Guimarães *et al.*, 2010).

A hipoplasia mandibular e as alterações na articulação temporomandibular são outros achados importantes, frequentemente associados à restrição de movimento mandibular e erosões articulares (Dos Santos Cavaleiro *et al.*, 2013). Tais alterações contribuem para a dificuldade na mastigação e podem impactar negativamente a qualidade de vida dos pacientes. Os estudos indicam que essas alterações são persistentes, mesmo após intervenções terapêuticas, como o transplante de medula óssea (Machado Guimarães *et al.*, 2010). Isso sugere que, apesar de melhorias sistêmicas proporcionadas pelo tratamento, as alterações bucomaxilofaciais tendem a se manter devido ao estágio avançado de comprometimento tecidual antes do início da intervenção.

A presença de múltiplos cistos dentígeros em pacientes com MPS VI também é um aspecto relevante, pois pode agravar o quadro clínico e requerer intervenções específicas. Os cistos dentígeros são descritos como raros na literatura geral, mas parecem ser mais frequentes em pacientes com MPS VI, conforme descrito nos casos de Roberts *et al.* (1984) e Rai *et al.* (2022). A CBCT mostrou-se uma ferramenta importante para o diagnóstico preciso desses cistos, permitindo uma abordagem mais detalhada das estruturas ósseas e císticas (Rai *et al.*, 2022). A formação dos cistos é atribuída ao acúmulo de mucopolissacarídeos nos tecidos pericoronários, que favorece a retenção dentária e a formação das lesões císticas.

Nos estudos de Rai *et al.* (2022) e Roberts *et al.* (1984), a presença de múltiplos cistos dentígeros foi destacada como uma característica que diferencia alguns pacientes com MPS VI. A identificação precoce e o tratamento adequado desses cistos são fundamentais, já que sua presença pode aumentar o risco de infecções e complicar ainda mais a condição do paciente. No entanto, em outros relatos de casos, como os apresentados por Alpöz *et al.* (2006) e Dos Santos Cavaleiro *et al.* (2013), essa condição específica não foi observada, sugerindo que há uma variação na expressão clínica da síndrome em relação à presença de cistos dentígeros.



Portanto, as alterações bucomaxilofaciais em pacientes com a Síndrome de Maroteaux-Lamy são amplas e muitas vezes debilitantes, com a macroglossia, maloclusões e alterações da articulação temporomandibular sendo as mais frequentes. A presença de múltiplos cistos dentígeros, embora menos comum, é um achado clínico relevante e que pode complicar o manejo desses pacientes. A variabilidade na apresentação dos cistos dentígeros entre os estudos indica a necessidade de investigações adicionais para compreender os fatores predisponentes e otimizar as estratégias de diagnóstico e tratamento (Alpöz et al., 2006; Dos Santos Cavaleiro et al., 2013; Machado Guimarães et al., 2010; Rai et al., 2022; Roberts et al., 1984).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Síndrome de Maroteaux-Lamy (MPS VI) manifesta-se com alterações bucomaxilofaciais significativas, como macroglossia, hipertrofia gengival, maloclusões e dentes impactados, que impactam a qualidade de vida dos pacientes, dificultando funções básicas como mastigação e fonação. A presença de cistos dentígeros, embora não universal, é um achado relevante que pode agravar o quadro clínico, sendo mais frequente em alguns pacientes com MPS VI devido ao acúmulo de mucopolissacarídeos nos tecidos. O diagnóstico precoce, especialmente com técnicas avançadas como a tomografia computadorizada de feixe cônico, e a intervenção odontológica especializada são essenciais para manejar essas complicações e melhorar o prognóstico. Esse estudo reforça a importância de uma abordagem multiprofissional e de novas pesquisas para aprofundar a compreensão dessas manifestações e otimizar o tratamento desses pacientes.

REFERÊNCIAS

ALPÖZ, Ali Rıza et al. The oral manifestations of Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis VI): a case report. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, v. 101, n. 5, p. 632-637, 2006. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com>. Acesso em: 8 out. 2024.

ANDRADE, Lanna Oliveira et al. Perfil clínico, diagnóstico e tratamento dos pacientes



com mucopolissacaridose tipo VI: Revisão integrativa. *RECIMA21-Revista Científica Multidisciplinar-ISSN 2675-6218*, v. 3, n. 8, p. e381630-e381630, 2022. Disponível em: <https://www.recima21.com.br>. Acesso em: 8 out. 2024.

BERGAMINI, Mariana Lobo et al. Cistos dentígeros múltiplos incomuns avaliados por tomografia computadorizada de feixe cônico: relato de caso em um paciente não sindrômico. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, v. 87, p. 110-113, 2021. Disponível em: <https://www.bjorl.org>. Acesso em: 8 out. 2024.

CONCEIÇÃO, Joanna Gomes et al. MANIFESTAÇÕES ORAIS DA MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO IV. *Revista Dens*, v. 15, n. 2, 2007. Disponível em: <https://www.revistasdens.com.br>. Acesso em: 8 out. 2024.

DOS SANTOS CAVALEIRO, Rosely Maria et al. Dentomaxillofacial manifestations of mucopolysaccharidosis VI: clinical and imaging findings from two cases, with an emphasis on the temporomandibular joint. *Oral surgery, oral medicine, oral pathology and oral radiology*, v. 116, n. 2, p. e141-e148, 2013. Disponível em: <https://www.journals.elsevier.com>. Acesso em: 8 out. 2024.

FLORIAM, Luís José et al. Quiste dentígero en odontología. Reporte de caso. *Revista de Odontopediatria Latinoamericana*, v. 9, n. 2, p. 151-159, 2020. Disponível em: <https://www.revola.com.br>. Acesso em: 8 out. 2024.

HERNÁNDEZ CANCINO, Claudia Marcela et al. Mucopolysaccharidosis: characteristics and oral changes. *RFO UPF*, v. 21, n. 3, p. 395-400, 2016. Disponível em: <https://www.upf.br>. Acesso em: 8 out. 2024.

MACHADO GUIMARÃES, Maria do Carmo et al. Maroteaux-Lamy syndrome: orofacial features after treatment by bone marrow transplant. *Oral Health & Preventive Dentistry*, v. 8, n. 2, 2010. Disponível em: <https://www.quintessenz.de>. Acesso em: 8 out. 2024.

MATTA, Cáceres; ARANGO, Carmona. Manifestaciones orales del síndrome de Maroteaux-Lamy (Mucopolisacaridosis VI). *Revista Científica Odontológica (Universidad Científica del Sur)*, v. 9, n. 1, 2024. Disponível em: <https://www.revistacientificaodontologica.com>. Acesso em: 8 out. 2024.

MOTA, Brena Carneiro. Mucopolissacaridose: alterações bucais e importância da Odontologia na equipe multiprofissional de assistência. 2020. Disponível em:



**MANIFESTAÇÕES BUCOMAXILOFACIAIS DA SÍNDROME DE MAROTEAUX-LAMY E A SUA
RELAÇÃO COM CISTO DENTÍGERO: UMA REVISÃO DE LITERATURA INTEGRATIVA**

Silva et. al.

<https://www.medicinaeodontologia.com>. Acesso em: 8 out. 2024.

RAI, Shalu et al. A novel approach in diagnosing multiple dentigerous cysts using CBCT illustration indicative of Mucopolysaccharidosis VI—a case report. *Journal of Medicine and Life*, v. 15, n. 4, p. 579, 2022. Disponível em: <https://www.imedlife.org>. Acesso em: 8 out. 2024.

ROBERTS, Michael W. et al. Occurrence of multiple dentigerous cysts in a patient with the Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis, type VI). *Oral surgery, oral medicine, oral pathology*, v. 58, n. 2, p. 169-175, 1984. Disponível em: <https://www.journals.elsevier.com> . Acesso em: 8 out. 2024.

SANTOS, Aline Silva dos et al. Mucopolissacaridose tipo VI (Síndrome de Maroteaux Lamy): relato de caso. 2011. Disponível em: <https://www.santosetalsindromemaroteauxlamy.com.br>. Acesso em: 8 out. 2024.