

condições de saúde bucal em pacientes com síndrome de rett

érika miti yasui¹

josé salomão schwartzman²

décio brunoni³

emiko saito arita⁴

antônio carlos frias⁵

sofia takeda uemura⁶

(1) Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento, Universidade Presbiteriana Mackenzie.

(2) Médico Neuropediatra, Professor do Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie.

(3) Médico Geneticista, Coordenador do Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie.

(4) Professor do Departamento de Diagnóstico Bucal da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo.

Docente da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo.

(5) Professor do Departamento de Odontologia Social da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo.

(6) Professora da Faculdade de Odontologia da Universidade de Araras.

Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie.

CORRESPONDÊNCIA

Érika Miti Yasui

Av. Laurinda Cardoso de Mello Freire 354 – 08780-280 – Mogi das Cruzes – SP – erikafrombrasil@yahoo.com.br.

RESUMO

CONDIÇÕES DE SAÚDE BUCAL EM PACIENTES COM SÍNDROME DE RETT: A síndrome de Rett (SR) é uma condição neurobiológica, descrita pela primeira vez por Andreas Rett. Desde então, grandes avanços nas pesquisas sobre a síndrome foram realizados. Porém, na área odontológica, pouco se conhece a respeito de suas manifestações bucais e manejo para tratamento. O objetivo desse estudo foi avaliar as condições de saúde bucal apresentadas por portadoras de SR e a necessidade de intervenção odontológica preventiva e terapêutica específica. Foram estudadas portadoras de SR atendidas na Associação Brasileira de Síndrome de Rett (Abre-Te) de São Paulo. A coleta de dados utilizou, além de questionário e avaliação odontológica, exame radiológico. O programa Epi6 foi utilizado para armazenamento e análise dos dados. Os índices utilizados foram índice de experiência de cárie (CPOD), índice de higiene oral simplificado (IHO-S) e índice de necessidade de tratamento (INTO). O bruxismo excêntrico diurno foi observado em 80,9% das pacientes, e é o principal motivo para consultas odontológicas. Somente 7,6% das superfícies dentárias examinadas apresentaram-se isentas de biofilme dental, e 57,1% apresentaram sangramento gengival. O responsável pela higiene bucal das pacientes com SR é, na maioria dos casos, a mãe, que apresentou nível de escolaridade elevada e relata não ter recebido orientação profissional para realizar a higiene bucal de sua filha. As pacientes com SR não apresentaram condições de saúde bucal satisfatórias, e as características clínicas apresentadas dificultam a realização da higiene bucal, evidenciando a necessidade de implementação de programas odontológicos preventivos e terapêuticos específicos, além da necessidade de formação e treinamento de profissionais capazes de trabalhar de forma multidisciplinar, com uma visão integral de seus pacientes e de suas necessidades odontológicas.

Descritores: Síndrome de Rett; Manifestações bucais; Bruxismo; Saúde bucal.

ABSTRACT

ORAL HEALTH CONDITIONS OF PATIENTS WITH RETT SYNDROME: The oral health conditions of female patients with Rett syndrome diagnosis were studied and the necessity of specific preventive and therapeutic dental treatment was evaluated. Patients of Associação Brasileira de Síndrome de Rett (Abre-Te) were classified according to the clinical presentation and syndrome stage. Data were collected from a questionnaire about general and oral health answered by caretakers and clinical and radiographic examination (panoramic radiography). These data were loaded and analysed statistically in the Epi6 program. The indexes for the oral health conditions evaluation were carie experience index (DMFT), simplified hygiene index (IHO-S) and dental treatment needs index (INTO). Bruxism was observed in 17 patients (80.9%) and it was the main reason for the dental visits. Only 7.6% of the dental surfaces were plaque free, and 12 patients presented gingival bleeding (57.1%). The person responsible for the oral hygiene of the patients in most cases was the mother (n=17), who presented high educational level and reported have not been given professional advice to perform it. Although 14 patients did not show dental treatment needs, it increases with age. The diurnal excentric bruxism was the main oral manifestation. The oral hygiene conditions were not satisfactory and the clinical characteristics presented by the patients with Rett syndrome make the oral hygiene performance by the caretakers difficult. This fact stresses the necessity of the implementation of a preventive and therapeutic dental program as well the education and training of professionals capable to work in a multidisciplinary way and then to provide dental treatment according to the patients needs.

Keywords: Rett syndrome; Oral manifestations; Bruxism; Oral health.

A síndrome de Rett (SR) é uma condição neurobiológica reconhecida como uma das causas mais freqüentes de deficiência mental severa em indivíduos do sexo feminino, com prevalência estimada entre 1:10.000 e 1:15.000 nascimentos femininos^{1,2}.

Descrita pela primeira vez como "atrofia cerebral associada à hiperamonemia" por Andréas Rett em 1966³, essa condição passou a ser conhecida mundialmente após a publicação em inglês, na década de 1980, do trabalho de Hagberg et al que descreveram a condição sob o epônimo de Morbus Veslan, sem conhecimento da descrição feita anteriormente em alemão⁴. A SR afeta quase que exclusivamente o sexo feminino, e seu curso clínico é tão característico que foram sugeridos estágios clínicos, denominados estagnação precoce, regressão rápida, estágio pseudoestacionário e deterioração motora tardia⁶.

O início dos sintomas é notado entre os seis e os 18 meses de idade e consiste num decréscimo lento e vago do desenvolvimento psicomotor. A partir de então, ocorre perda das habilidades motoras, intelectuais e comunicativas, tais como perda de equilíbrio, perda de interesse pelo meio, diminuição do contato social e uso da linguagem, aumento da irritabilidade e perda do uso útil das mãos. O aparecimento de movimentos estereotipados das mãos (como lavar, torcer ou aplaudir) inicia bastante sutilmente e torna-se mais marcante com o passar do tempo. Após essa fase, ocorre melhora do contato, principalmente o visual, e aumenta o nível de atividade e interesse, podendo aparecer convulsões. Com o passar do tempo ocorre lenta e progressiva perda das habilidades motoras, escoliose e deterioração neurológica.

O diagnóstico da SR é baseado em critérios clínicos internacionalmente aceitos⁷, denominados critérios necessários, de apoio e de exclusão, em que a presença de um ou mais critérios de exclusão descartam o diagnóstico da SR. Quanto aos critérios de suporte, é possível o diagnóstico de SR em sua ausência. Com a difusão do conhecimento da síndrome, um número crescente de pacientes com características clínicas do fenótipo Rett apresentava variações consideráveis em relação à idade de início, gravidade das disfunções e evolução clínica. Essas pacientes foram então classificadas como portadoras de formas variantes da SR, sendo apresentado um modelo de critérios de diagnóstico para esses casos⁶. Dessa maneira, os possíveis fenótipos apresentados pelas pacientes com SR são^{8,9}: (1) SR clássica; (2) SR atípica: (2.1) Forma frustra; (2.2) Com início convulsivo precoce; (2.3) Congênita; (2.4) Regressão tardia; (2.5) Preservação da fala; (2.6) Familiar atípica; e (2.7) Masculina.

Em 2002, os critérios de diagnóstico tanto para a forma clássica como para a forma variante foram revistos, devido ao progresso nos conhecimentos clínicos, neurobiológicos e moleculares da SR, tornando-os mais inclusivos, sem torná-los inespecíficos. Com a detecção de pacientes do sexo masculino portadores de quadros atípicos¹⁰, foi feita a exclusão do critério "sexo feminino", assim como a variabilidade da época de ocorrência também levou à mudança no critério de idade.

Em 1999, foi descrita a associação entre a SR e mutações no gene MeCP2, que codifica a proteína 2 de ligação a metil-

CpG e está localizado no braço longo do cromossomo X, na região Xq28¹¹. A descrição dessa mutação no gene codificado MECP2, presente em 75% a 80% das pacientes com SR clássica¹², tornou possível não só o diagnóstico laboratorial da SR, como também a investigação de sua neurofisiopatologia¹³.

A sobrevida da SR pode ser limitada, sobrevivendo a morte, em geral, em decorrência de um quadro infeccioso ou durante o sono (morte súbita)¹.

Aspectos odontológicos

Desde que foi descrita pela primeira vez em 1966, grandes avanços nas pesquisas sobre a neurobiologia e genética molecular da SR foram realizados, o que permitiu o aumento do reconhecimento clínico da síndrome. Porém, na área odontológica, a escassez de pesquisas demonstra não só a necessidade de estudos, como também o pouco conhecimento sobre o manejo clínico dessas pacientes para tratamento odontológico. A maioria dos trabalhos existentes descreve as características odontológicas de paciente atendida para tratamento odontológico¹⁴⁻¹⁷, e o bruxismo é a manifestação bucal mais constantemente descrita^{14,16-22}.

O bruxismo observado nas portadoras de SR é bastante característico, realizado durante o período diurno, muito comum na infância^{17,22}, podendo estar associado a movimentos estereotipados das mãos^{20,21}, e apresenta alta freqüência^{16,20,22} e intensidade^{14,17,20,22}, além de provocar importante desgaste das estruturas dentárias^{14,16-20,22}, dificulta a intervenção com a utilização de placas de mordida^{16,20,22}.

Outras características como ausência de cárie^{14,16,17,21}; palato ogival^{14,19}; mordida aberta anterior^{19,22}; hábito de chupar ou morder mão ou dedo^{14,16,18,19,21,22}; presença de grande quantidade de biofilme dental^{15,19}; ausência de alteração de forma e número^{14,17,19}; tamanho^{17,19} e cronologia de erupção^{14,15,17,19} também foram relatadas tanto na literatura médica como odontológica.

O tratamento odontológico das portadoras de SR pode ser realizado em ambulatório^{20,22}, mas muitas vezes, devido à dificuldade no manejo dessas pacientes em decorrência da deficiência na comunicação, dificuldade de deambulação, posicionamento na cadeira odontológica e ansiedade frente à manipulação bucal, procedimentos de alto custo e difícil acesso como anestesia geral ou sedação podem ser necessários^{14,16,18,20,22}.

O refluxo gastroesofágico é uma ocorrência bastante comum, levando a um potencial de erosão das estruturas dentárias devido à exposição aos sucos gástricos, aumentando dessa maneira a importância da instituição de medidas preventivas para essas pacientes. Além disso, a ocorrência da perda do uso útil das mãos destaca também a necessidade de orientação profissional de seus cuidadores^{18,22}.

Embora a maioria das portadoras de SR se alimente bem, poucas desenvolvem padrões de mastigação e deglutição adequados^{22,23}, e muitas vezes a gravidade desses problemas é subestimada por seus responsáveis^{24,26}. O atendimento multidisciplinar, para estimulação oromotora deve ser instituído para manter ou melhorar essas funções^{24,23}.

O objetivo deste estudo foi avaliar as condições de saúde bucal apresentadas por portadoras de SR e a necessidade de intervenção odontológica preventiva e terapêutica específica.

Método

Foram examinadas pacientes com SR atendidas na Associação Brasileira de Síndrome de Rett (ABRE-TE) com diagnóstico realizado por neurologista e/ou geneticista e classificadas de acordo com os critérios diagnósticos da síndrome em forma clínica variante ou clássica^{6,7,26} e estágio de evolução da síndrome⁵.

Com a utilização de questionário, foram investigadas as condições de saúde geral e bucal das pacientes, bem como os materiais utilizados e as dificuldades encontradas para manutenção de sua higiene bucal. Os exames clínicos foram realizados por um mesmo pesquisador, utilizando espelho bucal plano e sonda CPI (OMS), sob luz natural. Foram realizadas também radiografias panorâmicas das pacientes. Os índices utilizados foram: índice de experiência de cárie (CPOD/ceo)²⁷, índice de necessidade de tratamento odontológico (INTO)²⁸ e índice de condições de higiene bucal (IHO-S)²⁹. Os dados coletados foram armazenados e analisados em banco de dados do programa Epi6TM, versão 6.04d (2001), de domínio público, desenvolvido pelo *Center for Disease Control and Prevention* (CDC).

Resultados

Foram examinadas 21 pacientes com SR com idades variando entre 2 e 24 anos. Dessas, 71% (n= 15) apresentaram a forma clássica e 29% (n= 6), a forma variante da síndrome.

Nenhuma paciente apresentou-se em estágio de estagnação precoce; uma apresentou-se em estágio de regressão rápida (4,8%); 12 (57,1%), em estágio pseudoestacionário; e oito (38,1%), em estágio de deterioração motora tardia.

O bruxismo foi observado em 17 das pacientes examinadas (80,9%), sendo que 10 (47,6%) delas utilizavam placas de mordida como método de intervenção. Em relação ao período de realização desse hábito, ocorre no período diurno em 14 pacientes, sendo que nas outras três não existe um período específico para essa ocorrência. Em relação ao período de início desse hábito deletério, ocorreu entre 18 e 36 meses de idade para a maioria (64,7%).

A idade da primeira visita ao cirurgião dentista variou de um a 14 anos de idade, e ocorreu principalmente entre 12 e 36 meses de idade (47,6%). Duas pacientes nunca foram a uma consulta odontológica. Em 10 pacientes (80,9%), o principal motivo para essa primeira visita foi a ocorrência de bruxismo. O período decorrido desde a última visita ao cirurgião dentista foi há menos de seis meses para 66,7% das pacientes, sendo novamente o bruxismo o principal motivo dessa visita, quer seja para avaliação ou para manutenção das placas de mordida.

Os responsáveis pela higiene bucal das portadoras de SR relatam escovar seus dentes, na maioria dos casos, após as refeições, três vezes por dia (57,1%); esse responsável, na maioria dos casos, é a mãe (80,9%). A frequência de higiene

bucal diária realizada pelo responsável nas portadoras de SR ocorre principalmente duas vezes (57,1%) contrastando com a frequência de alimentação, que varia de quatro a até oito vezes. A associação de dentífrício e escova dental é a mais utilizada (90,5%).

Os responsáveis pelas pacientes afirmam terem sido orientados pelo cirurgião dentista sobre como realizar a sua própria higiene bucal (61,9%); porém, quando perguntados se receberam orientação profissional sobre como realizar a higiene bucal da portadora de SR, 76,2% responderam negativamente.

Os responsáveis pela higiene bucal da paciente com SR relataram encontrar dificuldades relativas ao uso de fio dental (100%), escovar dentes posteriores (52,4%), afastar lábio, língua, bochecha (52,4%), escovar a língua (42,9%), cuspir (38,14%) e escovar dentes anteriores (28,6%).

Em relação à necessidade de tratamento odontológico, do total de 21 pacientes, 13 obtiveram o índice INTO= 0 (61,9%) e apenas 7,9% das superfícies dentárias examinadas se apresentaram isentas de biofilme dental, com 12 pacientes apresentando sangramento gengival (57,1%). A média do índice ceod/CPOD não se apresentou elevada, mas observou-se aumento desse índice com o progredir da idade.

Treze responsáveis relataram que a portadora de SR mastiga adequadamente os alimentos oferecidos (61,9%), 12 participantes apresentam problemas de deglutição (57,1%) e 14 apresentam refluxo gastroesofágico (66,6%).

Hábitos deletérios como morder ou sucção da mão ou dedos e bater a mão contra a boca foram observados em todas as pacientes estudadas.

Discussão

O bruxismo é a manifestação bucal encontrada nas portadoras de SR mais freqüente e marcante^{17,19-21}. Nesse estudo, das 21 pacientes com SR que foram examinadas, 17 apresentaram esse hábito deletério (80,9%). O termo bruxismo deriva da palavra *brychein* que significa apertamento, fricção ou atrito dos dentes entre si, com força e sem nenhum objetivo funcional aparente³⁰. A etiologia do bruxismo é multifatorial, podendo ocorrer devido à presença de contato prematuro (contato antecipado de um dente antes de todo o conjunto); fatores psicológicos (estresse, ansiedade e medo como fatores desencadeantes ou perpetuadores); fatores neurológicos (maior produção de dopamina, transtorno de déficit de atenção e hiperatividade); fatores genéticos; fatores farmacológicos; processos alérgicos das vias aéreas superiores; problemas respiratórios; deficiências nutricionais; má função do sistema nervoso central; propriocepção oral deficiente; e presença de parasitas intestinais³⁰.

A principal indicação para o tratamento do bruxismo é o uso de placas de mordida³², alternativa utilizada por 10 pacientes deste estudo. Embora a utilização dessas placas não inibam nem altere as características do bruxismo apresentado²⁰, permitem prevenir que o sistema estomatognático continue sendo lesado, principalmente minimizando o desgaste dentário.

Em recente revisão dos critérios de diagnóstico da SR, por ser considerado como bastante característico, o bruxismo

observado nas portadoras de SR, que estava incluído como critério de diagnóstico de apoio das formas variantes da SR⁶, foi incluído também como critério de apoio para a forma clássica²⁶, destacando, assim, a importância do aumento do conhecimento das manifestações bucais da SR.

O bruxismo observado nas pacientes com SR que participaram deste estudo é do tipo excêntrico, realizado no período diurno, o que está de acordo com o que é encontrado na literatura^{17,20,21}. Entretanto, contraria as observações de Okenson³³ de que esse tipo de bruxismo ocorre geralmente no período noturno, durante o sono, sendo por isso considerado como uma parassonia (distúrbio do sono).

Dessa maneira, ao contrário do bruxismo excêntrico noturno observado em crianças, em que muitas vezes o relato dos pais sobre a ocorrência desse hábito deletério depende de ruídos dentários produzidos por essas crianças e que são efetivamente percebidos, a alta frequência e intensidade do bruxismo excêntrico diurno realizado pelas portadoras de SR, em vigília, provoca um barulho alto, descrito como irritante^{16,18,20}, impossível de não ser notado, causando muitas vezes preocupação e ansiedade nos pais.

Provavelmente devido a esse fato, o bruxismo foi o principal motivo da primeira visita da paciente ao cirurgião dentista (n = 10) nas idades de 1 a 4 anos (n = 15), coincidindo com a época de início do hábito, que ocorreu principalmente entre os 18 e 36 meses de idade. Porém, sua ocorrência pode variar de intensidade em épocas e idades diferentes da vida do indivíduo³⁴.

O bruxismo é também a principal causa da última consulta ao cirurgião dentista em menos de seis meses (n = 13). No entanto, essas visitas regulares não incluem orientação sobre como manter a higiene bucal dessas pacientes, comprovado pelo fato de que 16 responsáveis (76,2%) nunca receberam orientação do profissional que os atenderam a esse respeito, mas 13 deles (61,9%) afirmam terem recebido orientação sobre como manter sua própria saúde bucal, e assim aplicam as informações recebidas no momento de realizar a higiene bucal da portadora de SR, que apresenta características e rotinas distintas, pois a maioria dos responsáveis relata escovar seus próprios dentes após as refeições, e a frequência com que realizam esse procedimento nas pacientes com SR não é compatível com a frequência com que são alimentadas.

A perda do uso útil das mãos é um dos fatores que torna as portadoras de SR incapazes de realizar, de forma independente, os procedimentos necessários para realizar sua higiene bucal, e dessa maneira os cuidadores dessas pacientes desempenham papel fundamental na manutenção de sua saúde bucal.

A cárie e a doença periodontal são biofilme-dependentes e podem ocasionar dor e sofrimento, além de perda dentária, devendo ser evitadas por meios de métodos preventivos^{46,47}, principalmente em pacientes incapazes de comunicar um problema dentário⁴⁸.

Um efetivo controle do biofilme dental requer compreensão dos objetivos dos procedimentos, motivação e destreza manual. Frequentemente membros da família e outros responsáveis já possuem determinado método para realizar a própria higiene bucal, pois não foram educados e treinados para métodos

de higiene bucal adaptados às possibilidades ou limitações da deficiência apresentada^{41,42}, e de acordo com o observado por alguns autores^{43,44} grande parte dos responsáveis gostaria de receber informações a respeito, além de serem favoráveis à instituição de programas preventivos.

O responsável pela higiene bucal da portadora de SR é, na maioria dos casos, a mãe (80,9%), e 64,7% delas apresentavam nível de escolaridade superior, denotando a possibilidade de acesso e compreensão de informações que provavelmente não estão sendo fornecidas pelos profissionais que atendem essas pacientes.

Os responsáveis pela higiene bucal da paciente com SR relataram encontrar dificuldades na realização dos procedimentos necessários para a higiene bucal das portadoras de SR. Essas dificuldades levam a uma higiene bucal deficiente, e apenas 7,9% do total das superfícies dentárias examinadas se encontravam isentas de biofilme dental. Como consequência, 12 pacientes apresentaram um dos primeiros sinais da doença periodontal, que é o sangramento gengival (57,1%).

A falta de atenção demonstrada pelos profissionais que atendem essas pacientes diante das dificuldades relatadas para a manutenção da higiene bucal pode ser devida ao desconhecimento de métodos adequados que possam auxiliar os responsáveis a transpor as dificuldades relativas às características clínicas apresentadas por essas pacientes^{35,36}. Esse despreparo profissional que o impede de ter uma visão integral de seu paciente é decorrente do fato de que o atendimento odontológico de pacientes com necessidades especiais ainda não faz parte do currículo obrigatório da maioria das faculdades de odontologia^{37,38}, sendo também uma especialidade nova, com poucos profissionais atuando na área^{39,40}.

Algumas características clínicas associadas às portadoras de SR podem dificultar o manejo para o tratamento odontológico, exigindo procedimentos de alto custo e difícil acesso, como sedação ou anestesia geral^{14,16,18,22}, restringindo, portanto, o acesso aos serviços regularmente oferecidos^{14,16,18,45}. Entretanto, na maioria dos casos, com manejo adequado, o tratamento odontológico das pacientes com SR pode ser realizado em ambiente ambulatorial^{20,21}.

Neste estudo, o grande percentual de pacientes com SR sem necessidade aparente de tratamento odontológico (61,9%), apesar de englobar aqueles livres de cárie e os que já receberam tratamento restaurador, não está de acordo com a literatura consultada a respeito das condições de saúde bucal do portador de necessidades especiais^{49,50,51,52}. Porém, é importante destacar que os resultados obtidos dos índices de experiência de cárie (ceo-d/CPO-D) mostram que essas necessidades aumentam nas pacientes com idades mais avançadas.

A presença de alterações oromotoras como problemas de deglutição, mastigação deficiente e refluxo gastroesofágico e outras características clínicas da síndrome evidencia a necessidade de atendimento multidisciplinar^{23,24}, para fornecer métodos e procedimentos que possam ajudar tanto o profissional como os responsáveis na manutenção da saúde bucal da paciente com SR. Da mesma maneira, a manutenção da saúde bucal pode trazer benefícios também para obtenção de

uma reabilitação mais ampla e coordenada dessas pacientes.

Concluindo, o bruxismo excêntrico diurno é a principal manifestação bucal observada, e deve sofrer intervenção sempre que possível. As pacientes com SR não apresentaram condições de saúde bucal satisfatórias, e as características clínicas da SR dificultam a realização da higiene bucal por seus responsáveis, evidenciando a necessidade de implementação de programas odontológicos preventivos e terapêuticos específicos, além da necessidade de formação e treinamento de profissionais capazes de trabalhar de forma multidisciplinar, com uma visão integral de seus pacientes e de suas necessidades odontológicas.

Referências

1. Kerr, AM, Armstrong, DD, Prescott, RJ, Doyle D, Kearney DL. Rett syndrome: analysis of deaths in the British survey. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 1997; 6(1):71-4.
2. Van der Veyver IB, Zoghbi, HY. Genetic bases of Rett syndrome. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002; 8:82-6.
3. Rett A. Über ein eigenartiges hirnatrophisches Syndrom bei Hyperammonämie im Kindesalter. *Wein Med Wochenschr* 1966; 116:723-6.
4. Hagberg B, Aicardi J, Dias K, Ramos O. A progressive syndrome of autism, dementia, ataxia, and loss of purposeful hand use in girls: Rett's syndrome – report of 35 cases. *Ann Neurol* 1983; (14):471-9.
5. Hagberg B, Witt-Engerstrom J. Rett syndrome: a suggested staging system for describing impairment profile with increasing age towards adolescence. *Am J Med Genet* 1986; 24:47-59.
6. Hagberg B. Clinical criteria, stages and natural history. In: Hagberg B, Anvert M, Wahlstrom J. *Rett syndrome: clinical and biological aspects*. Clinics in Developmental Medicine, 127, London: Cambridge University Press; 1993. p. 4-20.
7. The Rett Syndrome Diagnostic Criteria Work Group. *Ann Neurol* 1988; 23:425-8.
8. Hagberg B. Clinical delineation of Rett syndrome variants. *Neuropediatrics* 1995a; 26:62.
9. Hagberg B. The Rett condition broad clinical variability: a case report over three decades. *Neuropediatrics* 1995b; 26:83-4.
10. Schwartzman JS, Souza AM, Faiwchow G, Hercowitz LH. Rett phenotype in patient with XXY karyotype: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 1998; 56:824-8.
11. Amir RE, Van der Veyver IB, Schultz T, Malick DM, Tran CQ, Dahle EJ, et al. Influence of mutation type and X chromosome inactivation on Rett syndrome phenotypes. *Ann Neurol* 1999; 47:670-9.
12. Dunn HG. Importance of Rett syndrome in child neurology. *Brain Dev* 2001; 23:538-43.
13. Wan M, Lee SS, Zhang X, Houwink-Manville I, Song HR, Amir RE, et al. Rett syndrome and beyond: recurrent spontaneous and familial MECP2 mutations at CpG hotspots. *Am J Hum Genet* 1999; 65:1520-9.
14. Buccino MA, Weddell JA. Rett syndrome: a rare and often misdiagnosed syndrome. Case report. *Pediatr Dent* 1989; 11:151-7.
15. Di Bona M. Hospital dentistry for a child with Rett's syndrome. *Special Care Dentistry* 1985; 5:62-3.
16. Peak J, Eveson JW. Oral manifestations of Rett syndrome. *Br Dent J* 1992; 172(6):248-9.
17. Alpoz AR, Ergul N, Oncag O. Bruxism in Rett syndrome: a case report. *J Clin Pediatr Dent* 1999; 23(2):161-3.
18. Henderson M. Dental health for people with Rett syndrome. Disponível em: http://www.rettsyndrome.org.uk/_downloads/dental%20health.pdf. Acesso em: 21/04/2007.
19. Ribeiro RA, Romano A, Birman EG, Mayer MP. Oral manifestations in Rett syndrome: a study of 17 cases. *Pediatr Dent* 1997; 19:349-52.
20. Araújo LCA. Manifestações bucais na síndrome de Rett: aspectos clínicos e terapêuticos. [Dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 1999.
21. Magalhães MHCG, Kawamura JY, Araújo LCA. General and oral characteristics in Rett syndrome. *Spec Care Dent* 2002; 22(4):147-50.
22. Friedlander AH, Yagiela JA, Paterno VI, Mahler ME. Medical management and dental implications of Fragile X, Rett and Prader-Willi syndromes. *Can Dent J* 2003; 31(9):693-702.
23. Budden SS. Management of Rett syndrome: a ten years experience. *Neuropediatrics* 1995; 26:75-7.
24. Motil KJ, Schultz RJ, Browning K, Trautwein L, Glaze G. Oropharyngeal dysfunction and gastroesophageal dysmotility are present in girls and women with Rett syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999; 29(1):31-7.
25. Cass H, Rerilly S, Owen LBA, Wisbeach A, Weekes LFCP, Wigran T, et al. Findings from a multidisciplinary clinical case series of females with Rett syndrome. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45:325-37.
26. Hagberg B, Hanefeld F, Percy A, Skjeldal O. An update on clinically applicable diagnostic criteria in Rett syndrome. *Eur J Paediatr Neurol* 2002; 6:293-7.
27. Organização Mundial da Saúde. Levantamento epidemiológico básico de saúde bucal. 3. ed. São Paulo: Santos; 1991.
28. Castilho LS. Utilização do INTO para triagem de grandes grupos populacionais: experiência com pacientes especiais. *Rev CROMG* 2000; 6(3):195-9.
29. Greene JC, Vermillion JR. The simplified oral hygiene index. *J Am Dent Assoc* 1964; 68:7-13.
30. Molina FO. Fisiopatologia craniomandibular. São Paulo: Pancast; 1989. 235p.
31. Silva, SR. Bruxismo. *Rev Assoc Paul Cir Dent* 2003; 53(6):409-17.
32. Molina FO. Placas de mordida na terapia oclusal. São Paulo: Pancast; 1997.
33. Okenson JP. Fundamentos de oclusão e distúrbios temporomandibulares. 2. ed. São Paulo: Artes Médicas, 1992.
34. Lima FT. Estudo clínico e molecular de pacientes com síndrome de Rett. [Tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2004.
35. Seiler CL, Casamassimo PS. Comparison of dentists' treatment and management of normal and handicapped patients. *J Public Health* 1987; 47(3):115-20.
36. Siegal MD. Usefulness of a statewide referral directory of dentists found willing to treat disabled persons. *J Public Health* 1986; 46(3):161-3.
37. Marchioni SAE. Galeria de espelhos: os vínculos no atendimento a pacientes especiais em uma clínica-escola de odontologia. [Dissertação]. São Paulo: Universidade Presbiteriana Mackenzie; 1998. 183p.
38. Waldman HB. Special pediatric population groups and their use of dental services. *J Dent Child* 1989; 56:211-5.
39. Russel GM, Kinirons MJ. The attitudes and experience of community dental officers in Northern Ireland in treating disabled children. *Community Dent Health* 1993; 4:327-33.
40. Soto-Rojas AE, Cushing A. Assessment of the need for education and/or training in dental care of people with handicaps. *Community Dent Health* 1992; 2:165-70.
41. Glassman P, Miller C, Wozniak T, Jones C. A preventive dentistry training program for care takers of persons with disabilities residing in community residential facilities. *Spec Care Dent* 1994; 4(4):371-3.
42. Desai M, Messer LB, Calache H. A study of the dental treatment needs of children with disabilities in Melbourne, Australia. *Austr Dental J* 2001; 46(1):41-50.
43. Arch LM, Jenner AM, Whittle JG. The views and expectations regarding dental care of parents of children with special needs: a survey in the County of Cheshire, England. *Int J Paediatr Dent* 1994; 2:123-32.
44. Tomita NE, Fagote BF. Programa educativo em saúde bucal para pacientes especiais. *Odontol Soc* 1999; 1(1-2):45-50.
45. Ziring PR, Kastner T, Friedman DL. Provision of health care for persons with developmental disabilities living in the community. *J Am Med Assoc* 1988; 260:1439-44.
46. Thylstrup A, Fejerskov O, Weyne S, Opperman RV. *Cariologia clínica*. 2. ed. São Paulo: Santos; 2001. 221 p.
47. Pinto VG. Saúde bucal: odontologia social e preventiva. 3. ed. São Paulo: Santos; 1992. 541p.
48. Van Grunsven MF, Cardoso EBT. Atendimento odontológico em crianças especiais. *Rev APCD* 1995; 49(5):364-9.
49. Beck JD, Hunt RJ. Oral health status in the United States: problems of special patients. *J Dent Educ* 1985; 49:407-25.
50. Mugayar LRF. Pacientes portadores de necessidades especiais: manual de odontologia e saúde oral. São Paulo: Pancast; 2000. 262p.
51. Fourniol Filho A. Pacientes especiais e a odontologia. São Paulo: Santos; 1998. 473p.
52. Nowak A. Dental disease in handicapped persons. *Spec Care Dent* 1984; 4(2):121-3.