

UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ
Ariela Vanone de Castro César
Bianca Leticia Alves

ASPECTOS ODONTOLÓGICOS DA
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

Taubaté - SP
2019

UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ

Ariela Vanone de Castro César

Bianca Leticia Alves

**ASPECTOS ODONTOLÓGICOS DA
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA**

Trabalho de graduação apresentado para
obtenção do Grau acadêmico do
Departamento de Odontologia da
Universidade de Taubaté

Orientador: Prof Dr. Marcelo Gonçalves
Cardoso

Taubaté – SP

2019

SIBi – Sistema Integrado de Bibliotecas / UNITAU

C425a Cezar, Ariela Vanone de Castro
Aspectos odontológicos da osteogênese imperfeita / Ariela Vanone
de Castro Cezar, Bianca Leticia Alves. – 2019.
36f.

Monografia (graduação) – Universidade de Taubaté, Departamento
de Odontologia, 2019.

Orientação: Prof. Dr. Marcelo Gonçalves Cardoso, Departamento de
Odontologia.

1. Alterações em esmalte dentário. 2. Dentinogênese imperfeita. 3.
Osteogênese imperfeita. I. Alves, Bianca Leticia. II. Título.

CDD - 611.0183

ARIELA VANONE DE CASTRO CÉZAR

BIANCA LETICIA ALVES

Data: 25/ 06/ 2019

Resultado: APROVADO

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Marcelo Goncalves Cardoso Universidade de Taubaté

Assinatura _____

Prof. M.e Alexandre Cursino de Moura Santos Universidade de Taubaté

Assinatura _____

Prof. Dr. Jarbas Francisco Fernandes Universidade de Taubaté

Assinatura _____

AGRADECIMENTOS

Queremos agradecer primeiramente a Deus por ter nos proporcionado essa vitória.

Ao nosso orientador, Marcelo Gonçalves Cardoso, pela dedicação, paciência e apoio que nos deu para que este trabalho fosse realizado.

A nossa professora, Isabel, pela dedicação e disponibilidade que nos foi dada durante toda a elaboração do trabalho.

Aos nossos pais, por terem acreditado em nós, fazendo o possível e o impossível para que o nosso sonho se realizasse.

Nossos agradecimentos às amigas, Amanda Cristina, Hianca, Marcelly, Nicolý, Thainá Caroline e Raíssa que participaram desta fase tão importante das nossas vidas e que fizeram dos nossos momentos na faculdade os melhores.

A todos que participaram da nossa caminhada o nosso muito obrigada.

RESUMO

Objetivo: Apresentar os aspectos odontológicos da osteogênese imperfeita, com o intuito de auxiliar os profissionais da saúde sobre a importância desse conhecimento para promover e proporcionar a saúde e boa qualidade de vida desses pacientes.

Metodologia: Este estudo se baseou na pesquisa bibliográfica, através de um levantamento de artigos encontrados nas bases científicas (Google Acadêmico, SciELO, Lilacs e Pubmed).

Conclusão: A Osteogênese imperfeita é uma patologia grave e rara que necessita de um cuidado especial dos profissionais da área da saúde; para melhor prognóstico e qualidade de vida, esses pacientes devem ser diagnosticados precocemente, e esta patologia pode ser identificada pelo cirurgião-dentista; por se tratar de uma patologia que não tem cura, caracterizada pela fragilidade óssea e reabilitação lenta, exige cuidado redobrado no tratamento odontológico do paciente.

Palavras-chave: Osteogênese imperfeita; Dentinogênese imperfeita; alterações em esmalte dentário.

ABSTRACT

Goal: Present the dental aspects of osteogenesis imperfecta, alerting healthcare professionals about the importance of this knowledge to promote and provide health and quality of life of these patients. **Methodology:** This study was based on the literature, through a survey of scientific article found in the scientific bases (Google Scholar, SciELO, Lilacs and Pubmed). **Conclusion:** Osteogenesis imperfecta is a severe disease that requires special care of health professionals; for better prognosis and quality of life, these patients should be diagnosed early, and this condition can be identified by the dentist; because it is a condition that has no cure, characterized by bone fragility and slow rehabilitation, require special care during dental treatment of the patient.

Key-words: Osteogenesis imperfecta; Dentinogenesis imperfecta; Changes in tooth enamel.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	8
2 OBJETIVO	10
3 REVISÃO DE LITERATURA	11
4 METODOLOGIA	26
5 DISCUSSÃO	27
6 CONCLUSÃO	33
7 REFERÊNCIAS	34

1 INTRODUÇÃO

A osteogênese imperfeita (OI) é uma doença rara, grave e pouco conhecida, inclusive por profissionais de saúde (Gonçalves et al. 2017). A definição clássica de OI é ser doença caracterizada por fragilidade óssea causada por defeito qualitativo ou quantitativo do colágeno tipo 1, sintetizado por osteoblastos. A incidência estimada de OI nos Estados Unidos da América é de 1 caso para cada 20.000 a 25.000 nascidos vivos, mas no Brasil esta informação não é conhecida. OI corresponde a um grupo de alterações hereditárias, na sua maioria, autossômicas dominantes, causadas por inúmeras mutações em um dos dois genes que codificam as cadeias α - COL1A1 e COL1A2 do colágeno tipo 1 (Picon et al. 2013).

As principais alterações são osteoporose e fragilidade óssea, baixa estatura, cifoescoliose precoce, esclera azul, perda auditiva, dentinogênese imperfeita, aumento da mobilidade articular e da elasticidade da pele, ossos wormianos (ossos pequenos e irregulares ao longo das suturas cranianas), alterações neurológicas (macrocefalia, hidrocefalia, invaginação basilar) e cardíacas (dilatação do tronco da aorta) (Gonçalves et al.2017).

Entre os aspectos clínicos odontológicos da OI, o mais prevalente é a dentinogênese imperfeita (DI). A DI associada à OI é uma desordem genética que afeta os tecidos conjuntivos e resulta em displasia dentinária (Abukabbos et al.2013).

A DI resulta em defeitos estruturais na formação de dentina nos dentes decíduos ou decíduos e permanentes. A incidência de DI é de 1 em 8.000. Ela pode ser subdividida em três formas básicas: tipos I, II e III (Abukabbos et al.2013).

Os dentes afetados pela DI, também chamados de ‘dentes opalescentes’, apresentam uma coloração característica, que varia de diferentes tons de amarelo até o castanho. O esmalte dentário apresenta uma tendência a se destacar da dentina, deixando o tecido alterado exposto. Assim, uma severa atrição dos dentes pode ocorrer, uma vez que a dentina exposta é displásica, com uma consistência mais amolecida. A dentição permanente é menos afetada do que a decídua, podendo até mesmo apresentar características clínicas de normalidade. Radiograficamente os dentes acometidos pela DI podem apresentar uma tendência à obliteração pulpar ao longo do tempo, assim como uma constrição cervical e a presença de raízes curtas e finas. Alterações periapicais podem ser observadas em decorrência da exposição e atrição severa do tecido dentinário. A evidência histológica mais comum nos dentes afetados pela DI é a presença de uma dentina displásica. Número reduzido de tubúlos dentinários pode ser observado no tecido alterado e, quando estes se fazem presentes, apresentam diâmetros reduzidos, assim como uma distribuição e direção irregulares ao longo do tecido (Machado et al. 2012).

O diagnóstico da OI é feito pela história familiar positiva, pela observação de sinais físicos, exame radiográfico e presença de dentinogênese imperfeita (DI). Além desses, a OI pode ser confirmada por meio de testes do colágeno, testes moleculares usando DNA e teste pré-natal por ultrassom ou amniocentese (Barroso et al. 2009).

Os pacientes com OI devem ser examinados, o mais cedo possível por um cirurgião-dentista e acompanhados frequentemente para interceptar complicações das possíveis fraturas associadas à DI, necessidades ortodônticas e supervisão de saúde bucal (Barroso et al. 2009).

2 OBJETIVO

Este trabalho teve por objetivo apresentar os aspectos odontológicos da osteogênese imperfeita, com intuito de auxiliar os profissionais da saúde sobre a importância desse conhecimento para promover e proporcionar a saúde e boa qualidade de vida desses pacientes.

3 REVISÃO DE LITERATURA

Fernandes e seus colaboradores, em 2008, realizaram um trabalho sobre “Dentinogênese imperfeita familiar: relato de caso”. O trabalho teve como objetivo relatar os procedimentos de diagnóstico e tratamento de dois irmãos com DI do tipo II. Relataram o caso clínico de um menino de treze anos de idade, e de uma menina de seis anos de idade que foram atendidos na clínica da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo (FOUSP). Relataram que como diagnóstico podemos observar dentes com aspecto opalescente, alteração de translucidez e coloração que varia de marrom-café amarelado ao cinza azulado, e que o esmalte pode se fraturar facilmente devido à espessura de dentina alterada, e também observaram-se dentes com raízes curtas, coroas dentárias pequenas em forma de bulbo e câmaras pulpares obliteradas. Concluíram que é importante uma avaliação dos pacientes com DI assim que erupcionarem os primeiros dentes, dar-lhes instruções de uma boa higiene oral, e sempre optar por tratamentos os mais conservadores possíveis, visando preservar a estrutura dentária e restabelecer função, estética e dimensão vertical adequada.

Barroso e seus colaboradores, 2009, abordaram por meio de uma revisão de literatura os aspectos odontológicos de três irmãos com OI. A OI representa um grupo de distúrbios genéticos fenotipicamente relacionados, sendo que a maioria deles é causada por deficiências na síntese de colágeno tipo I que predispõe o paciente à deformidade esquelética e à fratura dos ossos mesmo com pequenos traumas. Os pacientes compareceram à clínica de Odontopediatria da UFES, encaminhados pelo serviço social do Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória, e

foram diagnosticados com OI tipo IV baseados em anamnese, histórico familiar positivo, exame clínico e radiográfico. Na discussão dessa revisão os autores apresentaram as características odontológicas como DI na coloração opalescente ou âmbar, coroas bulbosas, constrição cervical, raízes curtas e afiladas, atresia da câmara pulpar, destruição dentária e saúde bucal comprometida por nunca terem tido orientação e tratamento odontológico. Concluíram que é importante que o cirurgião-dentista tenha conhecimento dos aspectos gerais da Osteogênese Imperfeita e suas manifestações orais e acreditam que é necessário o trabalho de uma equipe multidisciplinar para um tratamento de prevenção odontológica dos pacientes com OI, dessa maneira proporcionando melhor qualidade de vida a esse paciente.

Caseiro e seus colaboradores, em 2009, realizaram uma revisão de literatura sobre “Dentinogênese Imperfeita: relato de caso clínico”. O objetivo dessa revisão foi chamar a atenção dos cirurgiões-dentistas através de um caso clínico para mostrar as características desta anomalia de difícil tratamento e graves sequelas, visando ao diagnóstico precoce. Esse estudo foi realizado na clínica de Especialização em Odontopediatria da Universidade Paulista – UNIP/SP. Realizaram exames clínico e radiográfico em um paciente do gênero masculino, melanoderma, diagnosticado com DI do tipo II. Relataram que os dentes decíduos apresentavam perda de esmalte e exposição da dentina alterada, com coloração amarelo-acastanhada. Concluíram que a DI tipo II é uma anomalia que resulta em sérios problemas para a oclusão e estética do paciente. Os cirurgiões-dentistas devem estar preparados para realizar o diagnóstico e tratamento desses pacientes.

Kanno e Oliveira, em 2009, em uma pesquisa sobre “Características clínicas e radiográficas da osteogênese imperfeita associada a dentinogênese imperfeita”,

apresentaram um caso de uma família com OI do tipo IV associada à dentinogênese imperfeita, reunindo conhecimentos e propondo cuidados odontológicos necessários. Relataram que os casos estudados no trabalho foram classificados, como OI do tipo IV e que há graus de severidade diferentes entre 2 gerações. Concluíram que durante o atendimento odontológico em indivíduos com DI devemos ter um cuidado maior, sendo que o paciente deve estar em uma posição segura e confortável, e procedimentos restauradores e/ou protéticos possuem prognósticos incertos.

Majorana e seus colaboradores, em 2010, relataram um estudo clínico e estrutural sobre DI em crianças com OI. O objetivo deste estudo foi avaliar a relação da OI com a DI nos aspectos clínicos e histológicos. Esse estudo foi realizado através de uma pesquisa com 16 crianças entre 6-12 anos de idade diagnosticadas com OI, que foram examinadas para verificar as alterações dentárias referentes a DI. Foi observado que 10 pacientes apresentavam descolorações anormais nos dentes referentes à DI, quatro pacientes eram afetados por OI tipo I, três pacientes por OI tipo III e três pacientes por OI tipo IV. As descolorações, que variavam entre cinza/amarelo, marrom ou opalescente, não puderam ser relacionadas aos diferentes tipos de OI. O exame histológico realizado nos dentes decíduos mostrou uma grave alteração patológica na dentina que era estruturada em 4 diferentes camadas, um defeito do colágeno que se dá devido à disfunção dos odontoblastos. Concluíram que a DI na dentição decídua se apresenta mais frequentemente com a descoloração marrom- amarelada; a DI não estava presente clinicamente nos dentes permanentes avaliados; dentes afetados por DI mostraram evidência radiográfica de DI em vários graus, sendo a característica mais prevalente a obliteração pulpar. E no

exame histológico tantos os dentes decíduos extraídos quanto os esfoliados mostraram uma aparência anormal da dentina.

Cardoso e seus colaboradores, em 2011, realizaram uma revisão de literatura sobre dentinogênese imperfeita. O objetivo dessa revisão foi abordar os aspectos genéticos que causam a sua ocorrência, e também evidenciar as principais características clínicas e radiográficas dos seus portadores. Descreveram a DI em três tipos, sendo a DI tipo I associada à osteogênese imperfeita; a DI tipo II a mais comum sem síndrome associada e, por fim, DI tipo III, que ocorre de uma forma mais isolada. A DI apresenta alteração de coloração, como cinza e castanho; quando erupcionaram-se os dentes na cavidade bucal, estes sofrem atrito e desgaste estrutural. Já, radiograficamente, os dentes apresentam coroas bulbosas, raízes curtas e delgadas e também obliteração total ou parcial dos canais pulpare. Concluíram que uma correlação entre genótipos-fenótipos e um diagnóstico preciso são essenciais para o estudo da doença, para assim obter uma estratégia de tratamento adequado minimizando os danos biológicos, sociais e proporcionando uma qualidade de vida para pacientes com DI, já que ela é uma das alterações genéticas de estrutura dentária mais presentes na população humana.

Silva e Azevedo, em 2011, fizeram um trabalho sobre “Dentinogênese imperfeita: relato de caso”. Relataram o caso de um paciente do gênero masculino, 7 anos de idade, portador de dentinogênese imperfeita do tipo II, que tinha como queixa principal a falta de estética nos dentes. Foi observado que o paciente apresentava todos os dentes com translucidez e manchas acinzentadas; nos dentes decíduos grande desgaste do esmalte, e no exame radiográfico foi observado às câmaras dos dentes decíduos obliteradas, e dentes permanentes com coroas em forma de

bulbos de sino, e raízes curtas e atrésicas. Concluíram que o tratamento para pacientes portadores de DI deve incluir a prevenção da atrição severa associada à perda de esmalte, e sempre optar pelo tratamento mais conservador possível, que preserve a estrutura dentária, além de restabelecer a função estética e mastigatória do paciente.

Biria e seus colaboradores, em 2012, realizaram um estudo sobre DI associada à OI com o objetivo de relatar o caso de um menino de 5 anos de idade, que foi encaminhado ao Departamento de Odontopediatria da Faculdade de Ciências Médicas Shahid Beheshti. Em 2010, ele havia sofrido uma fratura vertebral quando tinha apenas 20 dias de idade e a radiografia do esqueleto também revelou uma fratura do fêmur que ocorreu no nascimento sendo que os exames clínicos demonstraram mobilidade limitada, baixa estatura, arqueamento dos ossos longos, encurtamento do pescoço. O paciente foi diagnosticado com OI tipo IV. Os exames intraorais mostraram descoloração amarelo/marrom em todos os decíduos, e com atrito severo nas fendas verticais e linguais no lado labial dos dentes anteriores superiores e inferiores. Aos 6 anos de idade os incisivos centrais mandibulares erupcionaram na boca e estes não demonstram descolorações do esmalte e dentina, porém a hipoplasia de esmalte foi evidente nos primeiros molares permanentes. Este paciente foi diagnosticado com DI do tipo I. Concluíram que crianças com OI devem ser examinadas assim que os dentes são expelidos na cavidade bucal para evitar a perda da estrutura dentária e observar frequentemente para caso haja alguma fratura de esmalte, realizar a restauração o mais breve possível e manter a saúde bucal.

Machado e seus colaboradores, em 2012, realizaram um trabalho sobre “Osteogênese Imperfeita associada à Dentinogênese Imperfeita”, com o objetivo de

relatar um caso de OI associada à DI, que não faz parte da rotina clínica do cirurgião-dentista, demonstrando as possíveis manifestações sistêmicas dessa condição, assim como aspectos orais, visto que a gravidade da doença é bastante variável. Este estudo apresentou o caso de uma criança portadora de OI do tipo III associada à DI do tipo I, que apresentava oclusão normal, provavelmente pela pouca idade, assim também como a ausência de desgastes excessivo dos dentes. Concluíram que o diagnóstico precoce da OI associada à DI permite a realização de um tratamento adequado melhorando assim o prognóstico; em relação a DI deve ser dada uma atenção especial do cirurgião-dentista a fim de proporcionar uma melhora na qualidade de vida desses pacientes.

Scarel-Caminaga e seus colaboradores, em 2012, abordaram o tratamento odontológico em pacientes diagnosticados com dentinogênese imperfeita tipo II. Tiveram como voluntário do estudo uma criança de 6 anos de idade, do sexo masculino, branco. O paciente apresentava como queixa principal a estética e dificuldade de mastigação, possuía dentição mista, âmbar, dentição com coloração opalescente, ausência de esmalte, radiograficamente observou-se obliteração da câmara pulpar. O tratamento para esse paciente começou com procedimentos preventivos básicos; para molares a alternativa foi cobrir a estrutura do dente que permaneceu com resina para proteger a dentina exposta. Após o tratamento restaurador, a mordida cruzada do paciente foi tratada com a expansão do arco superior empregando uma placa de Hawley removível. Os autores concluíram o caso fornecendo um tratamento adequado para devolver a estética e função e utilização de medidas preventivas para melhorar a higiene oral e prevenir alterações relacionadas à DI para assim evitar possíveis complicações ao paciente.

Abukabbos e Al- Sineedi, em 2013, realizaram um estudo sobre manifestações clínicas e manejo odontológico da DI associada à OI, com o objetivo de mostrar as manifestações sistêmicas e dentárias de OI e DI em uma criança de 4 anos de idade que foi tratada no Complexo Médico Militar King Fadh, em Dhahran. A criança foi diagnosticada com OI no 19º mês; desde os 3 meses de idade a criança sofreu fraturas repetidas e múltiplas, especialmente fraturas recorrentes do fêmur esquerdo; ela tinha uma leve anormalidade na curvatura, com ossos finos e curvos em ambas as pernas. No histórico dentário, o paciente apresentava arcos superiores e inferiores com dentes decíduos marrons/ cinza mosqueados; radiograficamente os dentes decíduos pareciam ter raízes curtas e constrictas, hipertrofia dentinária e polpa parcialmente obliterada. No tratamento foram realizadas coroas de aço inoxidável nos dentes 55,54,65,75,84 e 85 e os dentes 51,52,61,62,71,72,81 e 82 foram cobertos com coroas de fita de celuloide. O paciente foi também orientado para prática da higiene oral, modificação da dieta e aplicação de flúor semanalmente. Concluíram que a OI deve ser diagnosticada o mais cedo possível para se obter um bom prognóstico, prevenindo doenças dentárias, mantendo estética, oclusão, função e reduzido desgaste dentário e a hipersensibilidade desde a infância até a vida adulta.

Picon e seus colaboradores, em 2013, publicaram na Portaria SAS/MS nº 1.306 sobre protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da OI. Além dos 4 tipos de osteogênese imperfeita classificados por Silience e seus colaboradores em 1979, foram incluídos mais quatro tipos de OI. Tipo V, baixa estatura de leve a moderada, esclera normal, sem DI, deslocamento da cabeça do rádio, membrana interóssea mineralizada, calo ósseo hiperplásico. Tipo VI baixa estatura moderada, escoliose, esclera normal, sem DI, excesso de osteóide e lamelas ósseas como escamas de

peixe. Tipo VII, baixa estatura leve, úmeros e fêmures curtos, coxa vara, esclera e dentes normais. E por fim, tipo VIII, baixa estatura grave, fragilidade óssea extrema, muito semelhante aos tipos II e III, mas com causa genética diversa. Segundo a portaria, foram realizadas buscas nas bases para apresentar os diferentes tipos e tratamento da OI. Conforme o tipo de OI e idade do paciente, é estabelecido a forma de tratamento, sendo que existem tratamentos medicamentosos, ortopédicos e fisioterápicos, sendo o ortopédico para redução de fraturas e prevenção de deformidades de membros. O medicamentoso é através do uso de bisfosfonados, sendo o mais utilizado o pamidronato para crianças, único inibidor natural de reabsorção óssea. É recomendado que esses pacientes sejam tratados por dois anos após o período em que não ocorram mais fraturas. Esperam como resultado do tratamento redução do número de fraturas, redução da dor crônica e melhora de tratamento, sendo que o paciente deve ser acompanhado clinicamente ao menos uma vez por ano.

Rodvalho e seus colaboradores, em 2014, realizaram um trabalho sobre OI relatando o caso de uma paciente grávida de 29 anos. No exame de ultrassonografia constatou-se que na trigésima segunda semana deu-se o encurtamento dos ossos longos à direita (OI). A mãe foi submetida a uma cesariana eletiva quando estava com 38 semanas e 5 dias de gestação. Após o nascimento, a recém-nascida foi encaminhada para UTI neonatal para observação devido à alteração esquelética. A recém-nascida apresentou uma boa evolução, alimentação exclusiva com leite materno e obteve alta com 2 dias em bom estado geral. Concluíram que o diagnóstico da paciente recém-nascida era de OI do tipo I e II, sendo encontrados como característica do tipo I ossos encurtados e fratura do fêmur; no tipo II, verificaram-se múltiplas fraturas "in útero", extremidades curtas e deformidades

angulares. Por fim, os autores consideram importante o exame ultrassonográfico aplicado à obstetrícia, fundamental na avaliação da OI para um adequado diagnóstico e prognóstico.

Souza e Cardoso, 2014, relataram o caso de um paciente do sexo masculino com cinco anos de idade em uma unidade hospitalar da cidade de Guarabira (PB). O paciente foi diagnosticado com OI tipo IV, baseado no sistema de Silience, Senn e Danks, apresentando o tipo I de OI a forma mais frequente de fragilidade óssea, esclera azulada, estatura relativamente normal, sem arqueamento dos ossos e DI rara. O tipo II, é letal durante a vida intra-uterina ou período perinatal, fragilidade óssea severa, face triangular típica com nariz aquilino esclera azulada, extremidades curtas e deformadas com fraturas múltiplas e posição característica semelhante a sapo. No tipo III, pode haver deformidade óssea na base do crânio, comprometimento respiratório, morte súbita, cabeça aumentada, face triangular, bossas frontais alargadas, queixo pequeno, perda auditiva precoce e dentinogênese imperfeita. Já o tipo IV, ocorre deformidade óssea branda a moderada, disfunção progressiva da mobilidade estatura variável com tendência a baixa, arqueamento de ossos longos, fraturas vertebrais, esclera normal ou acinzentada. Subdivide-se em IVA com dentinogênese normal e IVB com dentinogênese imperfeita. Com esse estudo, os autores pretendiam identificar as características clínicas do transtorno e suas implicações na vida de um paciente com OI. Apesar de apresentar OI e história clínica de 09 fraturas nos ossos com início aos seis meses de idade, o paciente não apresentava DI (por se tratar do tipo IV). Os autores relataram que o diagnóstico da doença foi dado a partir da anamnese, aspecto físico e constatações radiográficas do paciente, concluindo que a OI é uma doença rara com diferentes prognósticos dependendo do seu tipo. O tipo IV que foi relatado neste trabalho leva ao prejuízo

físico e psíquico, reduzindo a qualidade de vida do paciente que necessita de um tratamento multidisciplinar.

Bourgeois e seus colaboradores, em 2016, pesquisaram sobre OI, junto ao diagnóstico e tratamento multidisciplinar através de revisão de artigo. No início da vida, a osteogênese imperfeita pode levar a múltiplas fraturas e deformidades ósseas progressivas, incluindo curvatura óssea longa e escoliose. Os autores acreditam que o tratamento da OI é multidisciplinar, para melhorar a qualidade de vida desses pacientes. Consiste em fisioterapia, tratamento medicamentosos e cirurgia ortopédica se necessário. O tratamento medicamentoso visa à remodelação óssea, utilizando o bifosfonato, como medicamento na OI de moderada a severa. Concluíram que atualmente não há ainda um tratamento completamente satisfatório para OI, que altere ou estimule a formação óssea.

Ros, em 2016, realizou uma revisão de literatura sobre “Manifestações bucais em pacientes portadores de osteogênese imperfeita atendidas na clínica de atendimento a pacientes portadores de anomalias dentárias: estudo retrospectivo”. O objetivo dessa revisão foi avaliar por meio de um estudo retrospectivo as manifestações bucais e maloclusões de pacientes com OI, acompanhados desde 2002 até 2015 no Hospital Universitário de Brasília (HUB). Foram avaliados 125 prontuários de pacientes com OI e realizados exames clínicos e complementares. Foi concluído que a maioria dos pacientes acompanhados na Divisão de Odontologia HUB, é de crianças e adolescentes com OI tipo III, que apresentavam também como características atrição, DI tipo I e maloclusões classe III de Angle, mordida cruzada anterior e posterior, e que esses pacientes necessitam do acompanhamento odontológico precoce para melhor qualidade de vida.

Silva e seus colaboradores, em 2016, realizaram um trabalho sobre DI com o objetivo de relatar o modo diagnóstico utilizado para identificar DI em pacientes da mesma família. A DI acomete em cerca de 1:8000 brancos nos Estados Unidos da América, e caracteriza-se por ser um distúrbio de caráter genético, causada por mutações no gene sialofosfoproteína da dentina (DSPP). O gene DSPP está localizado no cromossomo 4q21.3, o qual é responsável por codificar grande parte das proteínas não colagenosas da dentina. Relataram que clinicamente a DI apresenta esmalte normal, mas com uma translucidez, a qual pode ter aparência azulada, violeta ou amarelo-acastanhada. Nas radiografias, apresentam coroas dentárias de forma bulbosa e constrição de colo. Salientaram que a presença de OI é uma condição para determinar o diagnóstico de DI tipo I, sendo necessários para complementar a hipótese diagnóstica os aspectos clínicos, radiografias de ossos longos, de crânio, tórax, dosagem de cálcio, antecedentes familiares e relatos de fratura. Concluíram que poucas alternativas de tratamento minimizam os distúrbios e que a melhor maneira é realizar um correto e detalhado diagnóstico logo no início, para que seja possível um tratamento adequado para cada tipo de dentinogênese imperfeita.

Fabre e seus colaboradores, 2017, realizaram uma revisão de literatura sobre “Osteogênese Imperfeita: relato de caso de uma família”. O objetivo dessa revisão foi destacar os aspectos clínicos da doença de uma família com cinco indivíduos afetados por OI tipo I. Foi destacado em todos os casos a fragilidade óssea, a prevalência de escleras azuladas em indivíduos com OI e presença de dentes com maior propensão a fraturas e cárie. Concluíram que é necessário um acompanhamento multidisciplinar; terapia não medicamentosa, como atendimento

ortopédico e fisioterápico, que está associado a uma melhora de qualidade de vida para esses pacientes.

Gonçalves e seus colaboradores, em 2017, realizaram um trabalho sobre OI. Descrevendo o caso de uma criança de 11 anos com OI para reconhecer as características clínicas mais prevalentes da doença. Paciente apresentou após traumas de baixa energia fraturas graves e traumatismo crânio-encefálico que resultou em diversas sequelas, como déficit de memória, baixo desempenho escolar e habilidade de linguagem e redução acuidade visual. Concluíram que as características clínicas, exames de imagem, relatos de fraturas causadas por traumas, esclera azul, deformidades ósseas e dentárias são importantes para o diagnóstico precoce e orientações de medidas de prevenção ao risco de quedas.

Silva Filho, em 2017, realizou uma revisão bibliográfica com o objetivo de apresentar informações atualizadas sobre o tratamento da osteogênese imperfeita por ser essa uma anomalia rara, estimada em 1 de 20000 nascimentos. Baseado nos achados clínicos, a OI foi classificada por Silience et al em 1979 nos tipos I, II, III e IV. O progresso no estudo molecular adicionou novos tipos para síndrome. As mutações mais comuns são os genes COL1A1/COLA1A2, que codificam as cadeias ALFA1 (I) e ALFA2(I) de colágeno tipo I. Os autores utilizaram dados publicados em artigos no período de janeiro e 2010 a agosto de 2017, que abordavam o assunto. Concluiu que o tratamento da osteogênese imperfeita é multidisciplinar, incluindo ortopedia, introdução de bifosfonatos como medicamento terapêutico. Para essa doença ainda não existe cura, tampouco novas opções terapêuticas.

Feres e seus colaboradores, em 2018, realizaram um estudo relatando o caso de uma paciente de 2 anos de idade com osteogênese imperfeita. O objetivo deste estudo foi apresentar as características de cada tipo de OI, e salientar como deve

ser o manejo dos profissionais da saúde incluindo cirurgiões dentistas com pessoas portadoras desta síndrome. O tipo I de OI caracteriza pacientes com baixo grau de deformidades, estatura normal, menos fraturas e sem DI. O tipo II da OI, é a condição mais grave e que muitas vezes pode ocasionar a morte desses pacientes afetados durante o período perinatal. O tipo III é caracterizado por pacientes que exibem moderada condição grave da doença, faces triangulares, baixa estatura e deformidade dos ossos longos e DI. As condições exibidas pelo resto dos pacientes e denominada de OI do tipo IV e este grupo de pacientes exibem diferenças em termos de grau de severidade e características clínicas. A paciente avaliada no estudo nos exames intra-orais apresentava dentes com coloração acastanhada e ausência de alguns elementos na sua cavidade oral o que ressaltou o diagnóstico de DI. Apresentava também encurtamento dos ossos longos e alterações dos ossos do pé esquerdo, e uma malformação do pé direito. Concluíram que devido as suas condições dentárias e físicas esta paciente necessitava de um acompanhamento constante por profissionais de odontologia para assim garantir que a fragilidade dental não se transformasse em um problema mais grave como fraturas ou abscessos dentários.

Hald e seus colaboradores, em 2018, realizaram um estudo sobre osteogênese imperfeita com o objetivo de comparar as características não-esqueléticas em adultos com OI. Foram utilizados 85 pacientes dinamarqueses com OI, sendo que 58 pacientes tinham OI tipo I, 12 OI tipo III, e 15 OI tipo IV de acordo com a classificação por Sillence. A seleção desses pacientes foi feita através da história médica e um exame clínico. No exame odontológico clínico e radiográfico, foi obtido informações sobre a cor dos dentes, desgaste dentário, fraturas dentinárias, tratamento dentário anterior e dentaduras. No exame radiográfico avaliaram os

tecidos duros dentinários, que incluiu avaliação de câmara pulpar obliterada, polpa de pedra e raiz curta. Observaram com esta pesquisa que em 18 de 73 pacientes foi verificado a presença de DI, sendo 1 paciente portador de OI tipo I, 6 pacientes com OI tipo III, e 11 pacientes com OI tipo IV. Concluíram com base nesses resultados, que complicações não-esqueleticas podem ser encontradas com a mesma ou uma frequência mais elevada em pacientes adultos com OI, e que investigações odontológicas devem ser consideradas em todos pacientes com OI.

Subramaniam e Viswanathan, em 2019, realizaram uma revisão de literatura sobre osteogênese imperfeita com o objetivo de descrever suas características físicas e histológicas, diagnóstico diferencial e o tratamento e manejo desses pacientes. Descreveram a osteogênese imperfeita, também chamada de doença dos ossos quebradiços, uma doença genética rara que na maioria dos casos, acontece secundariamente a mutações nos genes COL1A1 e COL1A2. Caracterizada por maior suscetibilidade a fraturas ósseas e diminuição da densidade óssea, e outras manifestações como esclera azul, dentinogênese imperfeita, baixa estatura, bem como surdez na idade adulta. Os autores afirmam também relatos de insuficiências valvares e dilatação da raiz aorta. Para se obter o diagnóstico, a maioria dos pacientes apresentam características específicas, conforme descrito por Van Dijk e Sillence, sendo elas as quatro principais, diminuição da massa óssea e aumento da fragilidade óssea, esclera azul, dentinogênese imperfeita, perda de audição e outras características como frouxidão ligamentar e aumento da mobilidade articular, baixa estatura e fácil hematomas. Os autores concluem que o tratamento e manejo desses pacientes variam de acordo com a idade, gravidade e estado funcional de cada paciente e acreditam que o diagnóstico precoce é um papel significativo e a

estratificação antecipada de risco no manejo a longo prazo a esses pacientes nunca podem ser subestimado.

4 METODOLOGIA

Este estudo se baseou na pesquisa bibliográfica, através de um levantamento de artigos encontrados nas bases científicas (Google Acadêmico, SciELO, Lilacs e Pubmed).

5 DISCUSSÃO

A OI (osteogênese imperfeita), segundo Barroso (2009), representa um grupo de distúrbios genéticos fenotipicamente relacionados. A maioria deles é causada por deficiências na síntese de colágeno tipo I que predispõe o paciente à deformidade esquelética e à fratura dos ossos mesmo com pequenos traumas e, segundo Silva Filho (2017), a OI é uma desordem genética caracterizada por fragilidade óssea e consequente aumento do risco de fraturas e deformidade, a prevalência da OI estimada é 1 em 20.000 nascimentos.

Segundo Subramanian e Viswanathan (2019), há também relatos de insuficiências valvares e dilatação da raiz da aorta. Manifestações mais leves incluem frouxidão generalizada, hematomas, hérnias e sudorese excessiva. As manifestações clínicas variam desde formas leves, quase assintomáticas, até formas mais graves (envolvendo lactentes com costelas amassadas, crânio frágil e fraturas de ossos longos incompatíveis com a vida), resultando em mortalidade perinatal.

A importância do diagnóstico correto e precoce é citada em diversos artigos, como Barroso et al. (2009) e Picon et al.(2013). Barroso et al. (2009) definiram que o diagnóstico da OI é feito pela história familiar positiva, pela observação de sinais físicos, exame radiográfico e presença de DI. Além desses, a OI pode ser confirmada por meio de testes do colágeno, testes moleculares usando DNA e teste pré-natal por ultrassom ou amniocentese. Subramanian e Viswanathan (2019) apresentaram quatro principais características clínicas para diagnosticar a OI, sendo elas, diminuição da massa óssea e aumento da fragilidade óssea, esclera azul, dentinogênese imperfeita, perda de audição e outras características como frouxidão ligamentar e aumento da mobilidade articular, baixa estatura e fácil hematomas.

Segundo Kanno (2009), Majorana(2010), Abukabbos (2013), Rodovalho (2014), Bourgeois (2016), Fabre et al. (2017) e Silva Filho (2017) preconizam a OI de acordo com a classificação de Sillence (1979) composta por quatro tipos de OI. Já Machado(2012),Souza e Cardoso (2014) e Ros (2016) acrescentam mais 3 tipos de OI além da classificação de Sillence (1979). E Barroso (2009), Biria (2012) e Picon (2013) em mais quatro tipos de OI.

Como alteração da OI de aspecto odontológico mais encontrada, temos dentinogênese imperfeita, porém segundo Machado et al.(2012) a OI pode ou não estar acompanhada da dentinogênese imperfeita, também uma desordem genética que resulta numa formação defeituosa da dentina.

De especial interesse à Odontologia, a osteogênese imperfeita pode também estar associada à disfunções oclusais e discrepâncias crânio-faciais (Kanno e Oliveira 2009). De acordo com Machado et al.(2010) os estudos mostram que uma grande parte dos indivíduos portadores de OI apresentam uma má oclusão de classe III de Angle, assim como uma alta incidência de mordida cruzada anterior e/ou posterior. E segundo Biria et al. (2012) a dentinogênese imperfeita (DI) foi avaliada em mais de 50% dos pacientes que sofrem de OI. Complicações não-esqueléticas podem ser encontradas com a mesma ou uma frequência mais elevada em pacientes adultos com OI e investigações odontológicas devem ser consideradas em todos pacientes com OI (Hald et al. 2018).

Para se obter um diagnóstico correto e preciso, o profissional deve analisar dados, os aspectos clínicos e radiográficos, relatos de fraturas ósseas, procura de antecedentes familiares, histórico de traumas leves, exames complementares, como: radiografias de ossos longos, tórax, do crânio; exame de dosagem de cálcio sérico.

Na literatura a dentinogênese imperfeita é descrita e classificada por Schields baseado na alteração na dentina e com a de outras síndromes.(Silva e Azevedo 2011). Já Fernandes et al.(2008), Cardoso et al. (2010), Majorana et al. (2010), Silva e Azevedo (2011), Caminaga et al.(2012) e Silva et al. (2016) classificam a DI em três tipos. E somente Kanno et al. (2009) classificaram a DI em quatro tipos.

Silva e Azevedo (2011) descreveram o tipo I da DI podendo ser associada à osteogênese imperfeita, já que a alteração provém de distúrbio de tecido conjuntivo. O sinal mais característico é verificável pela radiografia podendo-se observar a obliteração da câmara pulpar e canais radiculares. Silva et al. (2016) apresentam mais características da DI tipo I ao exame clínico como a cor da dentição podendo variar do cinza ao violeta-acastanhado ou castanho-amarelado, todos apresentando uma tonalidade opalescente ou translúcida. As coroas apresentam-se curtas com sinais de exposição de dentina e desgastes coronários. Radiograficamente, há um aspecto característico de dentes com coroas de forma bulbosa e presença de constrição cervical acentuada. Observa-se, também, obliteração precoce total ou parcial das câmaras pulpares e dos canais radiculares, ocasionada pela formação contínua de dentina. Apesar de as raízes serem curtas e rombas, o cemento e o osso de suporte são normais. Fernandes et al. (2008), Caseiro et al. (2009), Kanno et al. (2009), Cardoso et al. (2010), Majoranna et al. (2010), Silva e Azevedo (2011), Caminaga et al.(2012), Silva Filho (2016) concordam que a Dentinogênese do tipo I está associada a osteogênese imperfeita.

A DI tipo II, a mais comum, manifesta-se unicamente no tecido dentinário, sem qualquer síndrome associada (Cardoso et al.2011). Caseiro et al. (2009) descreveram a DI tipo II uma doença que afeta mais severamente os dentes decíduos e pode resultar em sequelas importantes dependendo do grau de

severidade. Resulta em sérios prejuízos para a oclusão e estética do paciente, alteração na cor, perda de esmalte e acentuado desgaste dos dentes são sinais clínicos importantes, assim como, obliteração da câmara pulpar, canais atrésicos, raízes curtas e rarefações periapicais consistem em características radiográficas indicativas de anomalia. Histologicamente nota-se dentina com formação globular com menor número de canalículos. Fernandes et al. (2008) e Cardoso et al. (2011) concordam que a tipo II é conhecida como dentina opalescente hereditária. Caseiro et al. (2009), Majoranna et al. (2009), Silva e Azevedo (2011), Caminaga et al.(2012) e Silva et al. (2016) dizem que a DI tipo II não está associada com osteogênese imperfeita. E Kanno et al.(2009) diz que a associação da DI tipo II à OI é rara.

Silva e Azevedo (2011) descreveram a DI tipo III apresentando coloração dos dentes marrom igual à dos tipos anteriores, é mais comum ser opalescente, com envolvimento de ambas as dentições, e as coroas terem forma de sino. Quanto ao aspecto radiográfico, os dentes decíduos exibem uma aparência, que vai desde anormalidade até as alterações encontradas nos dois tipos anteriores. E segundo Fernandes et al. (2008) a DI tipo III é isolada em uma população com miscigenação de três tipos étnicos (caucasiano, negro e indígena americano), habitante do sul de Maryland, Estados Unidos, e denominada “Brandywine”. E Silva et al. (2016) dizem que a dentinogênese imperfeita tipo III é associada a exposições múltiplas das polpas dos dentes decíduos.

Kanno e Oliveira (2009), afirmaram que a DI pode ou não estar associada à osteogênese imperfeita do tipo IV.

Quanto ao tratamento medicamentoso da osteogênese imperfeita, Picon et al. (2013), baseou-se no uso de bisfosfonados em adultos com osteoporose para

diminuição do risco de fraturas associado. O pamidronato, de uso intravenoso (IV), foi o fármaco pioneiro e ainda é o mais utilizado em pacientes pediátricos, uma vez que as crianças menores têm dificuldade de deglutir as formas orais. E não medicamentoso, o tratamento deve ser realizado principalmente em centros de atendimento ortopédico e fisioterápico especializados (Picon et al. 2013).

Segundo, Silva e Azevedo (2011), de acordo com a Academia Americana de Odontologia Pediátrica, o tratamento para pacientes portadores de dentinogênese imperfeita, deve incluir a prevenção da atrição severa associada à perda de esmalte com a exposição da dentina deficientemente mineralizada. Uma boa opção são os selantes nos molares permanentes, logo após sua erupção, objetivando-se manter a integridade do esmalte, além das ações voltadas para a promoção de saúde. A intervenção precoce e de maneira preventiva, objetiva diminuir as consequências sociais e funcionais provocadas pela doença. Dentes com extensos desgastes, para restabelecer a estética, alguns autores indicam a realização de coroas protéticas.

Já Feres et al. (2018) recomendaram como parte do tratamento incluir a conservação e restabelecimento da dimensão vertical da oclusão; a proteção dos dentes posteriores de atrito; e restauração estética. O uso de coroa dentária de aço para os dentes decíduos posteriores pode ser considerado um mecanismo de prevenção contra a abrasão grave da estrutura dental. Podem-se reconstruir os dentes permanentes anteriores com resina compósito cerâmico ou metalo-cerâmica e os dentes posteriores com a coroa dentária fundida para os molares. Estes dentes não podem ser usados como pilares, pois as raízes tendem a sofrer fratura com o esforço de pressão. Overdentures também são recomendados em casos graves e tratamento endodôntico deve ser realizado sem muita demora quando surgir à necessidade.

Pacientes portadores de OI e DI apresentam dificuldades associadas com o tratamento dentário, tais como a fragilidade do osso extremo da maxila, dentes que resulta em fraturas (mandíbula / mandibular / osso alveolar); e a possibilidade de deslocamento da articulação temporomandibular; bem como as fraturas condilares nos movimentos que envolvem a abertura máxima da boca (Feres et.al 2018).

6 CONCLUSÃO

Com base nos relatos da literatura sobre essa patologia é possível concluir que:

- I. O cirurgião-dentista desempenha um papel fundamental no diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos pacientes portadores de OI, e também de DI;
- II. Instruções de saúde bucal;
- III. Procedimentos preventivos;
- IV. Cuidado ao manusear indivíduos portadores de OI, devido sua fragilidade, sendo assim proporcionar segurança, conforto e apoio a este.

7 REFERÊNCIAS

Fernandes LMPSR, Rodrigues MHH, Lascala CA. Dentinogênese imperfeita familiar: relato de caso. **Rev odonto ciênc.** 2008;23(2):202-206

Barroso MT, Castro MPA, Dadalto ECV, Gomes AMM, Valle MAS, Sanglard LF. Aspectos odontológicos de três irmãos com osteogênese imperfeita. **Revista Brasileira de Pesquisa em Saúde** 2009;11 (1):52-60

Caseiro CG, Long SM, Chelloti A, Raggio DP, Camargo LB. Osteogênese imperfeita: relato de caso. **Rev Inst Ciên Saúde** 2009;27 (2):185-8

Kanno CM, Oliveira JA. Características clínicas e radiográficas da Osteogênese Imperfeita associada à Dentinogênese Imperfeita. **Revista Odonto.** v.17, n.33, jan.jun.2009, São Bernardo do Campo, SP, Universidade Metodista de São Paulo

Majorana A, Bardellini E, Brunelli PC, Lacaita M, Cazzolla AP, Favia G. Dentinogenesis imperfecta in children with osteogenesis imperfecta: a clinical and ultrastructural study. **International Journal of Paediatric Dentistry** 2010; 20:112-118

Cardoso T, Cunha R, Cardoso IL. Dentinogênese imperfeita: breve revisão. **Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac.** 2011;52(1):52-5

Silva KOR, Azevedo TDPL. Dentinogênese imperfeita: relato de caso clínico. **Rev Odontol Bras Central** 2011;20(55)

Biria M, Abbas FM, Mozaffar S, Ahmadi R. Dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. **Dent Res J (Isfahan)** 2012 Jul-Aug; 9(4): 489-494

Machado CV, Pastor IMO, Telles PDS, Rocha MCBS. Osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita: relato de caso. **RFO,** Passo Fundo, v.17, n.13, p. 336-341, set./dez. 2012.

Scarel-Caminaga RM, Cavalcante LB, Finoti LS, Santos MCLG, Konishi MF, Santos-Pinto LAM. Dentinogenesis imperfecta type II: approach for dental treatment. **Rev Odontol UNESP**. 2012 Nov-Dec; 41(6): 433-437

Abukabbos H, Al-Sineedi F. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. **The Saudi Dental Journal** (2013) 25,199-165

Picon PD, Gadelha MIP, Alexandre RF. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Osteogênese Imperfeita. **Portaria SAS/MS nº1.306**, de 22 de novembro de 2013.

Rodvalho J, Caiado GC, Souza JN, Souza JN, Mikael LR, Schelle PDO, Amaral WN. Osteogênese imperfeita- relato de caso. **50 RBUS 16ª edição**- março de 2014.

Souza GF, Cardoso RB. **Osteogênese Imperfeita**: relato de caso. Trabalho de Graduação em Medicina, Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil, 2014.

Bourgeois AB, Aubry-Rozier B, Bonafé L, Applegate LA, Pioletti DP, Zambelli PY. Osteogenesis imperfecta: from diagnosis and multidisciplinary treatment to future perspectives. **Swiss Med Wkly**. 2016;146:w14322

Ros GDA. **Manifestações bucais em pacientes portadores de Osteogênese imperfeita atendidos na clínica de atendimento a pacientes portadores de anomalias dentárias**: estudo retrospectivo. Trabalho de graduação em Odontologia, Universidade de Brasília, 2016.

Silva VP, Cardoso JÁ, Barreto MP, Guarda S, Carneiro AG, Faria JG. Dentinogênese imperfeita: caso familiar. **RFO**, Passo Fundo, v.21, n.1, p.109-114, jan/abr.2016.

Fabre L, Baggenstoss R. Osteogênese imperfeita: relato de caso de uma família. **Arq. Catarin Med**. jul-set; 46(43):160-170,2017.

Gonçalves GR, Meyer LR, Sato MT. Osteogênese imperfeita: relato de caso. **Rev. Med. UFPR** 4(2):87-92 Abr-jun/2017.

Silva Filho SCAR. **Revisão Bibliográfica sobre Tratamento Atual da Osteogênese Imperfeita**. Artigo científico apresentado ao Curso de Medicina da Universidade Federal do Maranhão, UFMA, 2017.

Feres E, Tostes MA, Cancio V. Imperfect osteogênese:child case report. **Braz Dent Sci 2018 Jul/Sep; 21(3)**

Hald JD, Folkestad L, Swan CZ, Wanscher J, Schmidt M, Gjorup H, Haubek D, Leonhard CH, Larsen DA, Hjortdal JO, Harslof T, Duno M, Lund AM, Jensen J-EB, Brixen K, Langdahl B. **International Osteoporosis Foundation and National Osteoporosis Foundation** 2018.

Subramanian S, Viswanathan VK. Osteogênese imperfeita. **StatPearls;** 2019 jan.

Autorizo a reprodução e divulgação total ou parcial desta obra, por qualquer meio convencional ou eletrônico, para fins de estudo e pesquisa, desde que citada a fonte.

Ariela Vanone de Castro César

Bianca Leticia Alves

Taubaté, Junho de 2019.