

Mariana Tessinari Barroso<sup>1</sup>  
Maria da Penha Annichini de Castro<sup>1</sup>  
Elaine Cristina Vargas Dadalto<sup>2</sup>  
Ana Maria Martins Gomes<sup>3</sup>  
Marly Almeida Saleme do Valle<sup>4</sup>  
Luciana Faria Sanglard<sup>5</sup>

**Dental aspects of three siblings  
with osteogenesis imperfecta**

## **| Aspectos odontológicos de três irmãos com osteogênese imperfeita\***

**Abstract** | *Introduction: Osteogenesis Imperfecta (OI) is a genetic connective tissue disorder whose main clinical characteristic is bone fragility. Multiple and early fractures can lead to long bones deformity, short stature and, in some cases, inability to walk. Other characteristics are generalized osteoporosis, dentinogenesis imperfecta (DI), high incidence of Class III malocclusion, blue sclera, hearing loss and ligamentous laxity. Objective: To carry out literature review on OI and DI and report the case of three siblings with OI, focusing on dental aspects. Case report: Patients attended the Pediatric Dentistry Clinic at UFES, referred by the social work division of Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória. Dental treatment was planned considering the influence of systemic medication management (bisphosphonates) and the observation of both postural change and sudden movement care measures to prevent fractures. Conclusion: More team work among the multidisciplinary team members is needed in preventive dental care of patients with OI, in order to provide them with more quality of life.*

**Keywords:** | *Osteogenesis Imperfecta; Dentinogenesis imperfecta; Pamidronate.*

**Resumo** | *Introdução: A osteogênese imperfeita (OI) é uma doença do tecido conjuntivo, transmitida geneticamente, cuja característica clínica principal é a fragilidade óssea. As fraturas múltiplas e precoces podem levar à deformidade de ossos longos, estatura baixa e, em alguns casos, incapacidade de andar. Outras características são: osteoporose generalizada, dentinogênese imperfeita (DI), prevalência aumentada de maloclusão Classe III, escleras azuis, deficiência auditiva, frouxidão ligamentar. Objetivo: Realizar revisão de literatura sobre OI e DI e relatar o caso clínico de três irmãos com OI, enfocando os aspectos odontológicos. Relato do Caso: Os pacientes compareceram à Clínica de Odontopediatria da UFES, encaminhados pelo serviço social do Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória. O tratamento odontológico foi planejado considerando a influência da conduta medicamentosa sistêmica (bisfosfonatos) e a observação dos cuidados em relação a mudanças posturais e movimentos bruscos para prevenção de fraturas. Conclusão: Existe necessidade de entrosamento entre os membros da equipe multidisciplinar para atendimento odontológico preventivo dos pacientes com OI, visando a proporcionar-lhes melhor qualidade de vida.*

**Palavras-chave** | *Osteogênese imperfeita; Dentinogênese imperfeita; Pamidronato.*

\*Trabalho realizado como requisito parcial à conclusão do Curso de Odontologia na Universidade Federal do Espírito Santo (UFES).

<sup>1</sup>Graduandas do Curso de Odontologia – UFES.

<sup>2</sup>Mestre em Odontopediatria – UFRJ; professora de Odontopediatria – UFES.

<sup>3</sup>Mestre e doutora em Odontopediatria – FOU SP; professora de Odontopediatria – UFES.

<sup>4</sup>Mestre em Odontopediatria – FOU SP; professora de Odontopediatria – UFES.

<sup>5</sup>Mestre e doutora em Odontopediatria – FOU SP; professora visitante da disciplina de Odontopediatria – UFES.

## Introdução |

O termo Osteogênese Imperfeita (OI) representa um grupo de distúrbios genéticos fenotipicamente relacionados. A maioria deles é causada por deficiências na síntese de colágeno tipo I<sup>15</sup> que predispõe o paciente à deformidade esquelética e à fratura dos ossos mesmo com pequenos traumas<sup>22</sup>. Nos últimos anos, essa enfermidade deixou de ser considerada uma alteração apenas nos genes que produzem colágeno, classificada em quatro tipos e para a qual não havia tratamento médico e passou a ser compreendida como um conjunto de alterações genéticas, classificada em oito tipos, com perspectivas em relação à terapêutica e com possibilidade de os pacientes terem sua qualidade de vida melhorada<sup>4</sup>.

É também conhecida como doença dos ossos quebradiços ou doença de Lobstein. Afeta entre 1/10.000 e 1/25.000 pessoas e sua gravidade é amplamente variável, mesmo em membros da mesma família<sup>12,19</sup>. Os tipos mais comuns de OI são herdados na forma autossômica dominante, podendo ocorrer também de forma recessiva e, em muitos casos, a doença é esporádica<sup>21</sup>.

Os defeitos genéticos na OI podem resultar de mutações em um dos dois genes que codificam para a molécula de colágeno tipo I: o gene COL1A1 no cromossomo 17 e o gene COL1A2 no cromossomo<sup>7,15,21,22,26</sup>.

A anormalidade básica em todas as formas de OI é uma quantidade pequena de osso, o que resulta em um tipo de osteoporose com acentuado afinamento cortical e atenuação das trabéculas<sup>15</sup>. Características radiográficas incluem osteopenia, abaulamentos, angulações e deformidades de ossos longos, múltiplas fraturas e ossos wormianos no crânio, em número de dez ou mais ossos suturais em padrão de mosaico<sup>20</sup>. Além das manifestações esqueléticas, outras estruturas anatômicas ricas em colágeno tipo I são afetadas, como articulações (hiperextensão articular), olhos (escleras azuis), ouvidos (hipoacusia), pele (fina e translúcida) e dentes (Dentinogênese Imperfeita - DI)<sup>15,19,21,22</sup>.

O propósito deste estudo é realizar uma revisão de literatura sobre OI e DI e relatar o caso clínico de três irmãos com OI, enfocando aspectos odontológicos.

## Revisão de literatura |

### Classificação da osteogênese imperfeita

Existem quatro tipos principais de OI, de acordo com a classificação de Silience<sup>32</sup>. A OI tipo I é a forma mais comum e mais leve. A fragilidade óssea varia de leve a moderadamente severa e as fraturas podem ocorrer em 10% dos casos ao nascimento, porém são mais comuns na infância e tendem a diminuir na adolescência<sup>21</sup>. Pode ocorrer hiper mobilidade articular e formação de equimose por causa da fragilidade capilar; dentina opalescente e escleras azuis permanecem durante toda vida<sup>21,22</sup>. Perda da audição ocorre geralmente antes dos 30 anos de idade. De acordo com o estudo de Santili et al.<sup>29</sup>, a perda auditiva ocorreu em 22,2% dos pacientes com OI tipo I e não afetou os pacientes dos demais tipos. Tem herança autossômica dominante e comumente todo colágeno produzido é normal, porém sua quantidade é reduzida à metade<sup>22</sup>.

Na OI tipo II, os indivíduos apresentam múltiplas fraturas, deformidades esqueléticas presentes ao nascimento e disfunção generalizada do tecido conjuntivo; muitos são natimortos ou morrem no período perinatal<sup>15,21</sup>. Os membros são curtos e deformados, o crânio é mole e membranoso, as costelas apresentam deformidades. A ocorrência de hérnias e de hidrocefalia progressiva é frequente. Esclera azulada e dentes opalescentes podem ser observados<sup>21</sup>.

O tipo III da OI não causa morte neonatal, porém produz deformidade óssea progressiva, com fragilidade óssea de moderadamente severa a severa<sup>21,22</sup>, estatura muito baixa, escleróticas azuis variáveis que desaparecem gradualmente com o crescimento da criança<sup>12,19</sup>, flacidez dos ligamentos e perda auditiva<sup>22</sup>. Embora um terço dos pacientes sobreviva até a vida adulta, a maioria morre durante a infância, geralmente devido a complicações cardiopulmonares, causadas pela cifoescoliose<sup>20</sup>. Alguns pacientes apresentam DI<sup>12,21,22</sup>. O padrão de herança é autossômica dominante, com raros casos de autossômica recessiva<sup>22</sup>.

A OI tipo IV está associada à fragilidade óssea de leve a moderadamente severa. A cor azul pálida das escleras tende a desaparecer gradualmente. Fraturas ao nascimento ocorrem em 50% dos pacientes e tendem a diminuir com a puberdade, porém alguns indivíduos nunca sofrem fraturas. Alguns pacientes apresentam dentes normais, enquanto outros manifestam DI. A doença é herdada como um traço autossômico dominante<sup>21</sup>.

Quatro novos tipos de OI (Tipo V a VIII) têm sido estudados<sup>9,10,34,35</sup>. A OI tipo V é caracterizada por baixa estatura, formação de calos hipertróficos e ossificação da membrana entre rádio e ulna impedindo o movimento de pronação ou supinação do antebraço, escleras brancas e banda hiperdensa na epífise distal dos ossos longos. A OI tipo VI é caracterizada por escoliose, estatura média e escleras brancas. Ao microscópio, os ossos apresentam lamelas em forma de escama de peixe. O nível de atividade da fosfatase alcalina é ligeiramente elevado. A OI tipo VII é uma desordem de caráter recessivo descrita apenas em uma comunidade de nativos de Quebec, Canadá. É similar ao tipo IV em muitos aspectos de aparência e sintomas. Em outros casos, assemelha-se ao tipo II, exceto pelo fato de que as crianças têm escleras brancas, cabeça pequena, face redonda, pequena estatura, coxa vara, úmero e fêmur pequenos. Resulta de herança recessiva da mutação do gene CRTAP. Na OI tipo VIII, é parecida com a forma letal da OI tipo II ou III, porém as escleras são brancas, ocorre severa deficiência do crescimento, baixa mineralização do esqueleto e é causada por mutação no gene LEPRE<sup>1</sup>.

### Diagnóstico e tratamento

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<sup>20</sup>.

O diagnóstico diferencial para OI inclui abuso infantil<sup>25</sup>, osteoporose idiopática juvenil, hipofosfatase, hiperfosfatase autossômica recessiva (doença de Paget), displasia fibrosa panostótica, síndrome Bruck, síndrome Cole-Carpenter e displasia gnatodifiseal<sup>11</sup>.

Atualmente, o tratamento dos pacientes com OI é feito com o uso endovenoso dos bisfosfonatos (usualmente pamidronato dissódico), que são potentes inibidores da reabsorção óssea, atuando na estimulação da apoptose dos osteoclastos e retardando a dos osteoblastos. Casos de osteonecrose, mais especificamente na mandíbula, têm sido relatados nos pacientes em uso dessa medicação e submetidos a procedimentos cirúrgicos<sup>1</sup>. Porém, Schwartz et al.<sup>31</sup>, em estudo envolvendo extração de 60 dentes, em sua maioria dentes decíduos, não constataram nenhuma ocorrência de necrose óssea. Outra complicação para o sistema es-

tomatognático associada ao uso de bisfosfonatos seria o atraso na erupção dentária. Kamoun-Goldrat et al.<sup>13</sup> concluíram que ocorreu um atraso médio de erupção de 1,67 anos nesses pacientes.

O tratamento da OI pode ser complementado com cálcio oral e vitamina D3, cujo objetivo é proporcionar melhor qualidade de vida pela redução do risco de fraturas, alívio da dor e aumento da capacidade energética<sup>4,8,11</sup>, além da abordagem terapêutica ortopédica clássica<sup>4</sup>.

### Características craniofaciais dos pacientes com OI

Os indivíduos normalmente apresentam face triangular, protrusão do osso temporal e osso frontal proeminente<sup>24</sup>. Existe maior prevalência de maloclusão Classe III<sup>2,21,22</sup>, que é causada por hipoplasia da maxila, com ou sem hiperplasia mandibular<sup>19</sup>. No estudo de Chang, Lin e Hsu<sup>6</sup>, foi encontrada maloclusão Classe III em 62,5% dos pacientes com OI. Mordida cruzada posterior, mordida aberta anterior e posterior também têm sido relatadas<sup>8,11</sup>.

Em raras ocasiões, radiografias panorâmicas podem revelar radiotransparências multifocais, mistas ou radiopacidades<sup>21</sup>.

A perda da dimensão vertical pode ocorrer em pacientes com dentina malformada, em consequência do risco mais alto de desgaste dental e fraturas<sup>11</sup>. Ortega et al.<sup>24</sup> alertaram que alterações morfológicas podem ser constatadas na articulação temporomandibular (ATM) de pacientes com OI, mesmo que alterações funcionais não sejam evidentes, devido à etiologia multifatorial.

### Características dentais

Dos pacientes com OI, 10% a 50% apresentam alterações dentais<sup>14</sup>. As mais marcantes são as ocorridas na dentina. As características clínicas, radiográficas e histopatológicas presentes na DI e na OI com dentes opalescentes são semelhantes. Com relação à intensidade da DI, os dentes decíduos são os mais atingidos<sup>21,22,28</sup>, seguidos pelos incisivos e primeiros molares permanentes. Os segundos e os terceiros molares permanentes são os menos atingidos<sup>21</sup>.

A presença ou não das alterações dentais subdivide a OI dos tipos I a IV em subtipo A sem DI, e subtipo B, que apresenta dentes com coloração opalescente

azulada, castanho ou âmbar. As coroas apresentam-se encurtadas, bulbosas, com marcada constrição na região do colo. Ao exame radiográfico, as raízes são estreitas, curtas, com câmaras pulpares pequenas e normalmente obliteradas por depósito de dentina. Radiolucidez periapical é frequente, em decorrência da precoce exposição dentinária<sup>14,26,28</sup>.

A severidade dos defeitos da dentina em pacientes com OI varia de mínima a severa. Os estudos histológicos da dentina mostraram que os túbulos dentinários eram muito reduzidos em número ou completamente ausentes. Quando presentes, eram estreitos e algumas vezes largos, tortuosos e irregularmente distribuídos. Frequentemente eram curtos e não pareciam penetrar por toda espessura dentinária, resultando em excesso de dentina intertubular<sup>7,14,17,33</sup>.

Quanto às características do esmalte, Lygidakis et al.<sup>17</sup> examinaram dentes de pacientes com OI usando microscópio eletrônico de varredura (MEV) e não encontraram anormalidades no esmalte dos dentes examinados. Lindau et al.<sup>16</sup>, usando microscópio de luz polarizada, microrradiografia e MEV, observaram que o esmalte dos dentes permanentes exibia poucas mudanças estruturais enquanto o esmalte dos dentes decíduos de indivíduos com OI associada à DI apresentava-se mais irregularmente mineralizado, com menor grau de mineralização na junção esmalte-dentina.

Os aspectos histológicos da dentina e esmalte na OI associada à DI são usados para explicar o mecanismo da fratura dos dentes. Contudo, a etiologia das fraturas coronais é ainda obscura e provavelmente resulta da junção dentina-esmalte defeituosa ou microfraturas dentro da dentina<sup>26</sup>.

### Tratamento odontológico

Os pacientes portadores de OI devem consultar um cirurgião-dentista quando da erupção dos dentes decíduos para determinar a presença de DI<sup>14,18</sup> e acompanhar o desenvolvimento dental e esquelético, uma vez que muitos desses pacientes apresentam maloclusão Classe III<sup>5,6,11</sup>.

Nos casos de desgastes extensos ou dentes destruídos, podem ser usadas coroas protéticas para proteção do complexo dental remanescente, restabelecimento da dimensão vertical e melhora da estética<sup>27</sup>. Para reabilitar os molares decíduos, O'Connel e Marini<sup>23</sup> utiliza-

ram coroas de aço inoxidável em 63% dos pacientes.

Durante exodontias, o dente deve ser cuidadosamente luxado usando movimentos de pequena amplitude e mínima força<sup>27</sup>, para evitar fratura de osso alveolar, luxação de ATM e fratura condilar<sup>30</sup>.

É necessário atuar na prevenção da doença periodontal e da cárie nesses pacientes por meio de orientações de higiene e dieta, uso de flúor tópico e aplicação de gel de clorexidina, quando indicado, como meio de reduzir a formação do biofilme denta<sup>18</sup>.

A maioria das crianças com OI tem desenvolvimento intelectual normal e elas estão aptas a colaborar com o cirurgião-dentista<sup>27</sup>. Alguns profissionais podem relutar em oferecer atendimento odontológico para indivíduos com OI por medo de causar fraturas. Entretanto, na maioria dos casos, assegurar conforto ao paciente, usando almofadas para auxiliar a posição na cadeira odontológica, e evitar movimentos bruscos ou força excessiva são cuidados suficientes para garantir a segurança do paciente<sup>20</sup>.

### Relato do caso |

Três irmãos, procedentes do município de Água Doce do Norte – ES, pacientes do Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HINSG), portadores de osteogênese imperfeita tipo IV, foram encaminhados à Clínica de Odontopediatria da Universidade Federal do Espírito Santo (UFES). O diagnóstico de osteogênese imperfeita tipo IV foi baseado na anamnese, histórico familiar positivo, exame clínico e radiográfico, realizados no hospital de origem.

A conduta médica adotada para os três pacientes incluía dieta livre de três em três horas, enriquecida com 1000mg Ca/dia; medicação do grupo dos bisfosfonatos - Pamidronato Dissódico (6,5% - 1000ml), infundida por um período de três dias e repetida a cada quatro meses, sob internação no HINSG; vitamina D3; paracetamol, em caso de dor; bromoprida, em caso de vômito.

No histórico familiar, é relevante o fato de o pai das crianças, 33 anos, apresentar as características de OI e ter relato de dores frequentes nos ossos. Até a idade de 29 anos, sofreu sete fraturas. A mãe das crianças, 25 anos, não apresentava características de OI e teve quatro filhos com esse diagnóstico (Figura 1). Destacou-se, neste caso clínico, a história médica e odonto-

lógica dos três primeiros filhos do casal, denominados **Pacientes 1, 2 e 3**, que foram acompanhados à clínica por uma agente de saúde do município de origem. O quarto filho, 1 ano de idade, não foi trazido pelo responsável devido à dificuldade de transporte e a longa distância entre os municípios.

O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido foi assinado pela mãe e o relato do caso foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde da UFES, sob o nº CEP-076/08.

Os dados referentes à anamnese, bem como os exames radiográficos e a condição bucal dos três pacientes foram obtidos durante o atendimento odontológico que foi realizado na Clínica de Odontopediatria da UFES.

O **Paciente 1**, sexo masculino, sete anos e dez meses, teve seu tratamento iniciado no HINSG com cinco anos de idade. Tem estatura de 99cm e peso de 15kg. As seguintes características foram observadas: dentinogênese imperfeita, dentes opalescentes, escleras azuis, deformidade angular em coxa bilateral com desvio ântero-lateral (coxa vara), escoliose, pé plano valvo bilateral, coluna sem alteração, membro claudicante. Aos três anos fraturou a clavícula esquerda. O uso do pamidronato dissódico foi realizado por dez ciclos.

No exame clínico, foi constatada a presença de dentição mista, lesões de cárie extensas (Figura 2) com necessidade de exodontia e tratamento endodôntico nos molares decíduos, restaurações e aplicação de selante nos molares permanentes. Clinicamente, a relação molar é Classe III. Radiograficamente os dentes apresentavam coroas bulbosas, atresia pulpar, dentes permanentes com polpa coronária calcificada (Figura 3). A idade dental é adiantada, pois as raízes dos primeiros molares inferiores já estão completamente formadas.

O **Paciente 2**, sexo masculino, seis anos e cinco meses, teve seu tratamento iniciado no HINSG com a idade de três anos e um mês e com peso de 10,8kg. No exame radiográfico inicial, constatou-se escoliose leve, rarefação óssea e encurtamento do fêmur. No exame clínico, observou-se baixa estatura, escleras azuladas, dentinogênese imperfeita, dentes de coloração âmbar, história de piodermite, rinofaringite, discrepância no comprimento dos membros inferiores, sendo o direito menor 2cm e pés planos.

O paciente sofreu fraturas nas pernas logo no primeiro ano de vida. Desde que começou a andar, fraturou o fêmur direito e o fêmur esquerdo quatro vezes. Com quatro anos de idade, foi submetido à cirurgia de osteotomia para introdução de haste intramedular e correção de deformidade no fêmur direito. Aos cinco anos sofreu nova fratura no fêmur direito, já com haste e luxação externo-clavicular. Passou por 15 ciclos de uso do pamidronato dissódico.

No exame clínico, constatou-se a presença de dentição mista, ausência dos elementos 51 e 61 e raízes residuais referentes aos elementos 74, 75 e 85, demandando tratamento cirúrgico (Figura 4). Os elementos 52, 62, 53, 63, 54, 64, 65, 84 apresentavam-se cariados, necessitando de tratamento restaurador. Quanto à oclusão do paciente, não foi possível comprovar a relação molar, devido à falta de dentes posteriores. Radiograficamente, observou-se atresia em todos os elementos, envolvimento de furca por lesão de cárie no elemento 85, coroas bulbosas e raízes afiladas (Figura 5).

O **Paciente 3**, sexo feminino, quatro anos e sete meses, teve seu tratamento iniciado no HINSG com um ano e meio de idade, estatura de 93cm e peso de 15kg. As seguintes características clínicas foram observadas: escoliose, escleras azuis, dentinogênese imperfeita e dentes de coloração âmbar. No primeiro ano de vida, sofreu uma fratura na clavícula. Passou por cinco ciclos de uso do pamidronato dissódico.

No exame clínico, constatou-se a presença de todos os elementos decíduos, mordida cruzada, mordida aberta anterior e gengivite. Os elementos dentais 74, 84, 85, 51, 61, 52, 62 apresentavam lesões cariosas com necessidade restauradora e o elemento 75 precisava de tratamento endodôntico. Radiograficamente, apresentava coroas bulbosas, raízes afiladas e giroversão do elemento 11 (Figuras 6 e 7). A relação dos segundos molares decíduos estava em plano terminal reto.

Para o tratamento odontológico dos três pacientes, foram realizados procedimentos restauradores, endodônticos, cirúrgicos e preventivos. A mãe e os pacientes foram instruídos quanto à necessidade do controle da ingestão de açúcar, alimentação noturna, higiene bucal (técnica de escovação, tipo ideal de escova e uso de fio dental). Esses pacientes foram tratados com especial atenção devido à fragilidade dentária e também à fragilidade óssea.

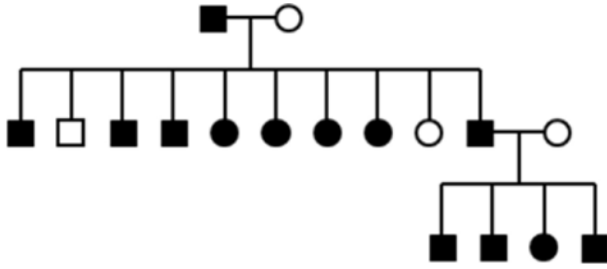


Figura 1. Heredograma mostrando a família paterna afetada e os quatro irmãos



Figura 2. Condição bucal da arcada inferior do Paciente 1 (7 anos e 10 meses) demonstrando extensa destruição dental



Figura 3. Imagem da radiografia panorâmica do Paciente 1. Observam-se coroas bulbosas e atresia das câmaras pulpares dos incisivos



Figura 4. Vista frontal do Paciente 2 (6 anos e 5 meses). Observam-se dentes decíduos e permanentes com coloração âmbar



Figura 5. Imagem da radiografia panorâmica do Paciente 2. Observam-se atresia pulpar, coroas bulbosas, raízes afiladas e extensas lesões de cárie em dentes decíduos



Figura 6. Vista frontal do Paciente 3 (4 anos e 7 meses). Observam-se dentes decíduos com coloração âmbar



Figura 7. Imagem da radiografia panorâmica do Paciente 3. Observam-se coroas bulbosas, raízes afiladas e lesões de cárie com envolvimento pulpar em dentes decíduos

## Discussão |

Os três irmãos apresentavam os sintomas médicos e odontológicos com suas complicações típicas de pacientes portadores de OI com DI. Embora o estudo genético ainda não tenha localizado a mutação que deu origem à OI da família relatada, sabe-se que foi transmitida de forma autossômica dominante, pois o pai é portador da patologia. Pelas características físicas, dentais e radiográficas, os pacientes foram classificados como portadores da OI tipo IV-B (múltiplas fraturas, cifoescoliose, arqueamento dos ossos longos, escleras azuis e DI). As características típicas de DI observadas nesses pacientes foram dentes opalescentes (Paciente 1) ou cor âmbar (Pacientes 2 e 3), coroas bulbosas, constrição cervical, raízes curtas e afiladas, atresia da câmara pulpar, destruição dentária, coincidindo com descrições da literatura<sup>14,26,28</sup>. Apresentavam saúde bucal comprometida devido ao fato de nunca terem recebido orientações e tratamento odontológico. O estado de saúde geral foi considerado bom.

É de extrema importância o conhecimento da história médica completa dos pacientes com OI antes do início do tratamento odontológico. Conforme a literatura<sup>11,27</sup>, em geral, não é necessário o uso de profilaxia antibiótica durante os procedimentos odontológicos nesses pacientes, mesmo naqueles que possuem implante de haste metálica intramedular como em um dos pacientes relatados (Paciente 2). Alguns indivíduos podem apresentar defeito valvar, que justificaria o uso de antibiótico profilático<sup>3,11</sup>, porém os pacientes relatados não possuíam tal deformidade, conforme laudos médicos do HINSG.

Vários procedimentos de exodontia foram efetuados nos Pacientes 1 e 2, quando eles fizeram o uso endovenoso de bisfosfonatos, não ocorrendo nenhum episódio de osteonecrose mandibular, contrapondo relatos da literatura<sup>1</sup>, mas concordando com a estatística de Schwartz et al.<sup>31</sup> que não observaram necrose óssea após exodontia de 60 dentes. Esses autores recomendaram aguardar de 8 a 15 dias após o uso dessa medicação para realizar a exodontia, o que foi rigorosamente observado para as crianças do presente relato (Pacientes 1 e 2). As exodontias foram programadas para 30 dias após o uso dos bisfosfonatos. Os pacientes continuam sendo monitorados, uma vez que a etiopatogenia das osteonecroses não está bem estabelecida e casos podem ocorrer mesmo após vários

anos depois do uso desses medicamentos<sup>11</sup>.

Embora a perda auditiva tenha sido relatada em indivíduos com OI<sup>21,22</sup>, ainda não foi desenvolvida nas três crianças deste relato, provavelmente devido à sua tenra idade e ao fato de ser mais comum na OI tipo I<sup>29</sup>.

A variação no índice de comprometimento físico e sinais da OI foi bem caracterizada nos três irmãos, tendo o Paciente 2 apresentado a forma mais grave.

A maloclusão Classe III tem uma prevalência aumentada em pacientes com OI<sup>6,21,22</sup>. No presente relato de caso, o Paciente 1 apresentava relação molar Classe III. No Paciente 2, ainda não foi possível a análise oclusal devido à falta de alguns dentes e, na Paciente 3, a relação terminal dos segundos molares decíduos era em plano terminal reto.

Cuidado no manuseio desses pacientes durante o atendimento odontológico é importante para propiciar conforto, segurança e apoio, devido ao risco de fraturas, devendo ser evitados movimentos bruscos e força excessiva nos procedimentos de exodontia. As tomadas radiográficas devem ser reduzidas ao estritamente necessário, porque essas crianças já são submetidas a múltiplas exposições por causa das fraturas ósseas<sup>20</sup>.

Os pacientes com OI devem ser examinados o mais cedo possível por um cirurgião-dentista e acompanhados frequentemente para interceptar complicações das possíveis fraturas dentais associadas à DI, necessidades ortodônticas e supervisão da saúde bucal.

## Conclusão |

É importante que os cirurgiões-dentistas estejam familiarizados com os aspectos gerais da OI e sua frequente associação com manifestações orais e dentárias, com a medicação sistêmica utilizada (bisfosfonatos) e com o manejo adequado dos pacientes.

Existe necessidade de entrosamento entre os membros da equipe multidisciplinar para atendimento odontológico preventivo dos pacientes com OI, visando a proporcionar-lhes melhor qualidade de vida.

## Referências |

- 1 American Dental Association. Dental management of patients receiving oral bisphosphonate therapy: expert panel recommendations, 2006. [citado 2008: nov 26]. Disponível em: [http://www.haughtondentist.com/pdf/topics\\_osteonecrosis\\_recommendations.pdf](http://www.haughtondentist.com/pdf/topics_osteonecrosis_recommendations.pdf).
- 2 Aizenbud D, Peled M, Figueroa AA. A combined orthodontic and surgical approach in osteogenesis imperfecta and severe class III malocclusion: case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2008; 66(5):1045-53.
- 3 Andrade ED. Terapêutica medicamentosa em odontologia. 2. ed. São Paulo: Editora Artes Médicas; 2006.
- 4 Assis MC, Plotkin H, Glorieux FH, Santili C. Osteogenesis imperfecta: novos conceitos. *Rev Bras Ortop* 2002; 37:8. [citado 2008: out 30]. Disponível em: [http://www.aguaforte.com/oi/OI\\_novos\\_conceitos](http://www.aguaforte.com/oi/OI_novos_conceitos).
- 5 Chacon GE, Ugalde CM, Jabero MF. Genetic disorders and bone affecting the craniofacial skeleton. *Oral Maxillofacial Surg Clin N Am* 2007;19(4):467-74.
- 6 Chang P, Lin S, Hsu K. The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients. *Europ J Orthod* 2007; 29(3):232-7.
- 7 De Coster PJD, Cornelissen M, Paepe A, Martens LC, Vral A. Abnormal dentin structure in two novel gene mutations [COL1A1, Arg134Cys] and [ADAMTS2, Trp795-to-ter] causing rare type I collagen disorders. *Arch Oral Biol* 2007; 52(2):101-9.
- 8 Escala MC, Santiso A, Montangero VE. Osteogenesis y dentinogenesis imperfecta. *RAAO* 2005; 44(1):33-7.
- 9 Glorieux FH, Rauch F, Plotkin H, Ward L, Travers R, Roughley P, Lalic L, Glorieux DF, Fassier F, Bishop NJ. Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. *J Bone Miner Res* 2000; 15 (9):1650-8.
- 10 Glorieux FH, Ward LM, Rauch F, Lalic L, Roughley PJ, Travers R. Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralization defect. *J Bone Miner Res* 2002; 17 (1):30-8.
- 11 Huber, MA. Osteogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103(3):314-320.
- 12 Jorde LB, Carey JC, Bamshad MJ, White RL. Genética médica. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000.
- 13 Kamoun-Goldrat A, Ginisty D, Le Merrer M. Effects of bisphosphonates on tooth eruption in children with osteogenesis imperfecta. *Eur J Oral Sci* 2008; 116(3):195-8.
- 14 Koreeda-Miura M, Onish T, Ooshima T. Significance of histopathologic examination in the diagnosis of dentin defects associated with type IV osteogenesis imperfecta: two case reports. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 95(1):85-9.
- 15 Kumar V, Abbas A, Fausto N, Robbins C. Patologia: bases patológicas das doenças. 7. ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005.
- 16 Lindau BM, Dietz W, Hoyer I, Lundgren T, Storhaug K, Nören JG. Morphology of dental enamel and dentin-enamel junction in osteogenesis imperfecta. *Int J Paediatr Dent* 1999; 9:13-21.
- 17 Lygidakis NA, Smith R, Oulis CJ. Scanning electron microscopy of teeth in osteogenesis imperfect type I. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996; 81(5):567-72.
- 18 Mahoney EK, Widmer RP, Silence DO. Opalescent dentine in two affected siblings. *New Zealand Dent J* 2001; 97(427):15-8.
- 19 Majno G, Joris I. Cells, tissues, and disease. Principles of general pathology. Massachusetts: USA; 1996.
- 20 Muhney K, Campbell PR. Pediatric dental management of a patient with osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Spec Care Dentist* 2007; 27(6):240-5.
- 21 Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot J E. Patologia oral & maxilofacial. 2.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan 2004
- 22 Nussbaum RL, McInnes RR, Willard HF. Thompson & Thompson: genética médica. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan 2002.
- 23 O'Connell AC, Marini JC. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfect population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999; 87(2):189-96.



- 24 Ortega AOL, Rosa VLM, Zwir LMLF, Ciamponi AL, Guimarães AS, Alonso AG. Anatomic and dynamic aspects of stomatognathic structures in osteogenesis imperfecta: a case report. *J Craniomand Pract* 2007; 25(2):144-9.
- 25 Osteogenesis imperfecta Foundation. Child abuse or osteogenesis imperfecta?. [citado 2008: out 20]. Disponível em: <http://www.oif.org>.
- 26 Rios D, Vieira ALF, Tenuta LMA, Machado MAAM. Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: associated disorders. *Quintessence Int* 2005; 36(9):695-701.
- 27 Sanches K, Queiroz AM, Freitas AC, Serrano KVD. Clinical features, dental findings and dental care management in osteogenesis imperfecta. *J Clin Pediatr Dent* 2005; 30(1):77-82.
- 28 Sanglard Peixoto LF, Gomes AMM, Valle MAS do; Dadalto E C V, Rebouças M R G O. Atenção odontológica ao paciente com osteogênese imperfeita: relato de caso clínico. *J Bras Odontopediatr Odontol Bebê*, Curitiba 2002; 5(27):383-9.
- 29 Santili C, Akkari M, Waisberg G, Bastos Júnior JO, Ferreira WM. Avaliação clínica, radiográfica e laboratorial de pacientes com osteogênese imperfeita. *Rev Assoc Med Bras. São Paulo* 2005; 51(4):214-20.
- 30 Santos MTBR, Biziak TR, Manzano F. Aspectos clínicos e tratamento odontológico em um paciente portador de osteogênese imperfeita tipo IV. *J Bras Odontopediatr Odontol Bebê*, Curitiba 2003. 6(29):32-5.
- 31 Schwartz S, Joseph C, Iera D, Vu, D-D. Bisphosphonates, osteonecrosis, osteogenesis imperfecta and dental extractions: a case series. *JCDA*. 2008; 74(6):537-42.
- 32 Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfect. *J Med Genet London* 1979; 16(2):101-6.
- 33 Teixeira CS, Felipe MCS, Felipe WT, Silva-Souza YTC, Souza-Neto MD. The role of dentists in diagnosing osteogenesis imperfecta in patients with dentinogenesis imperfecta. *JADA* 2008; 139(7):906-14.
- 34 U.S. Department of Health and Human Services – National Institutes of Health. Testing for recessive OI. Types VII and VIII. [citado 2008: nov 9]. Disponível em: <http://www.oiprogram.nichd.nih.gov/recessive.html>.
- 35 Ward LM. et al.; Osteogenesis imperfecta type VII: an autosomal recessive form of brittle bone disease. *Bone* 2002; 31(1):12-8.

DATA DE RECEBIMENTO: 14/12/08 • DATA DE ACEITE: 28/2/09

*Correspondência para/ Reprint request to:*  
**Maria da Penha Annichini de Castro**  
Rua João Nunes Coelho, 50  
Mata da Praia - Vitória, ES 29065-490,  
[penhacastro@yahoo.com.br](mailto:penhacastro@yahoo.com.br)