



**UNIVERSIDADE ESTADUAL DA PARAÍBA – UEPB  
CAMPUS VIII – PROFESSORA MARIA DA PENHA – ARARUNA  
CENTRO DE CIÊNCIAS, TECNOLOGIA E SAÚDE - CCTS  
DEPARTAMENTO ODONTOLOGIA  
BACHARELADO EM ODONTOLOGIA**

**ALBERTSON MARTINS GOMES**

**OSTEOGÊNESE IMPERFEITA E SUAS IMPLICAÇÕES NA SAÚDE BUCAL  
DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DE  
LITERATURA**

**Araruna**

**2021**

**ALBERTSON MARTINS GOMES**

**OSTEOGÊNESE IMPERFEITA E SUAS IMPLICAÇÕES NA SAÚDE BUCAL  
DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DE  
LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado a Coordenação do Curso de  
Odontologia da Universidade Estadual da  
Paraíba, Campus VIII, como requisito parcial  
à obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

**Orientador: Prof. Dr. Manuel Antonio Gordón-Núñez**

**Araruna**

**2021**

É expressamente proibido a comercialização deste documento, tanto na forma impressa como eletrônica. Sua reprodução total ou parcial é permitida exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, desde que na reprodução figure a identificação do autor, título, instituição e ano do trabalho.

G633o Gomes, Albertson Martins.

Osteogênese imperfeita e suas implicações na saúde bucal de crianças e adolescentes [manuscrito] : uma revisão integrativa de literatura / Albertson Martins Gomes. - 2021.

23 p.

Digitado.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) - Universidade Estadual da Paraíba, Centro de Ciências, Tecnologia e Saúde, 2021.

"Orientação : Prof. Dr. Manuel Antonio Gordón-Núñez , Departamento de Odontologia - CCBS."

1. Saúde bucal. 2. Genética odontológica. 3. Patologia oral. I. Título

21. ed. CDD 617.601

**ALBERTSON MARTINS GOMES**

**OSTEOGÊNESE IMPERFEITA E SUAS IMPLICAÇÕES NA SAÚDE  
BUCAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES: UMA REVISÃO INTEGRATIVA  
DE LITERATURA**

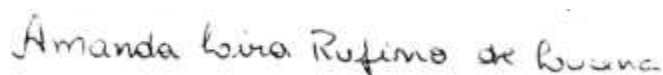
Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado a Coordenação do Curso  
de Odontologia da Universidade  
Estadual da Paraíba, Campus VIII,  
como requisito parcial à obtenção do  
título de Cirurgião-Dentista.

Aprovada em: 13/10/2021.

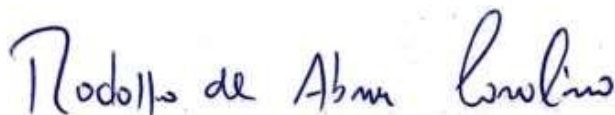
**BANCA EXAMINADORA**



Prof. Dr. Manuel Antonio Gordón-Núñez (Orientador)  
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)



Prof.ª, Me. Amanda Lira Rufino de Lucena  
Faculdade de Enfermagem Nova Esperança - PB



Prof.ª, Me. Rodolfo de Abreu Carolino  
Faculdade Santa Maria de Cajazeiras - PB

## DEDICATÓRIA

***Dedico esse*** trabalho aos meus pais que sempre sonharam com essa grande conquista.

## LISTA DE SIGLAS E ABREVEATURAS

**DGI** Dentinogênese imperfeita.

**OI** Osteogênese imperfeita.

## SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	7
2	METODOLOGIA.....	8
3	RESULTADOS.....	9
4	DISCUSSÃO.....	13
5	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	15
	REFERÊNCIAS.....	16
	ANEXO A.....	20

## OSTEOGÊNESE IMPERFEITA E SUAS IMPLICAÇÕES NA SAÚDE BUCAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DE LITERATURA

**Osteogenesis imperfect and its implications on oral health of children and adolescents: an integrative literature review**

Albertson Martins Gomes<sup>1</sup>  
Manuel Antonio Gordón-Núñez<sup>2</sup>

### RESUMO

**Introdução:** A osteogênese imperfeita (OI) é uma série de distúrbios genéticos bastante raros, com uma prevalência de 1:10.000, caracterizada por problemas morfofisiológicos aos ossos, tecido conjuntivo e pode desencadear complicações sistêmicas e pontuais. Dessa forma, este artigo tem como objetivo avaliar a influência da OI no desenvolvimento de alterações orofaciais e suas implicações na qualidade de vida relacionada à saúde bucal de crianças e adolescente. **Metodologia:** Metodologia qualitativa com utilização da base de dados eletrônica *U. S. National Library of Medicine (PubMed/NLM)*, com a busca na chave de pesquisa através de MeSH terms: “*Oral health*”; “*Children*”; “*Adolescents*”; “*Osteogenesis imperfecta*”. Foi utilizado o sistema de formulário avançado para busca e seleção dos artigos utilizando conector booleano “AND”. Os critérios de elegibilidade foram: artigos publicados na íntegra gratuitamente; artigos publicados em inglês, português e espanhol; *case reports/reviews/classical articles* sobre o tema; humanos; publicações entre 2000 e 2021. **Resultados:** A partir da estratégia de busca, foram encontrados 28 trabalhos na íntegra; destes, 07 artigos foram selecionados após aplicação dos critérios de elegibilidade. Não houve artigos duplicados. Com a análise dos artigos, tornou-se evidente a prevalência da OI do tipo I e as alterações estomatognáticas mais frequentes foram má oclusão, taurodontismo, cálculos pulpares, hipodontia, oligodontia, descolorações dentárias e deformações faciais. **Conclusão:** A OI do tipo I é a mais prevalente e a doença usualmente leva à ocorrência de diversas alterações estomatognáticas, as quais podem exercer impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes, devido ao comprometimento da estética dental e facial, bem como ao prejuízo na funcionalidade dos tecidos afetados. Destaca-se, portanto, o papel dos profissionais da odontologia reveste-se de importância na identificação e manejo desses pacientes, fazendo parte de abordagens multidisciplinares e multiprofissionais.

**Palavras-chave:** Adolescente. Criança. Osteogênese imperfeita. Saúde bucal.



## ABSTRACT

**Introduction:** Osteogenesis imperfecta (OI) is a very rare genetic disease, with a prevalence of 1:10,000, characterized by morphophysiological problems to the bones, connective tissue and can trigger systemic and punctual complications. Thus, this article aims to analyze the objective of OI in the development of orofacial changes and its accuracy in the quality of life related to the oral health of children and adolescents. **Methodology:** Qualitative methodology using the electronic database of the *National Library of Medicine of the U.S.* (PubMed / NLM), with a search in the search key using MeSH terms: "Oral health"; "Kids"; "Adolescents"; "Osteogenesis imperfecta". The advanced form system was used to search and select articles using the Boolean "AND" connector. Eligibility criteria were: articles published in full for free; articles published in English, Portuguese and Spanish; case reports / analysis / classic articles on the subject; we humans; publications between 2000 and 2021. **Results:** Based on the search strategy, 28 full papers were found; of these, 07 articles were selected after applying the eligibility criteria. There were no duplicate articles. With the analysis of the articles, the prevalence of type I OI became evident and the most frequent stomatognathic changes were malocclusion, taurodontism, pulp calculi, hypodontia, oligodontia, tooth discoloration and facial deformities. **Conclusion:** Type I OI is the most prevalent and the disease usually leads to the occurrence of several stomatognathic changes, which can have a negative impact on the quality of life of patients, due to the impairment of dental and facial esthetics, as well as the loss of functionality of the affected tissues. Therefore, the role of dentistry professionals is highlighted in the identification and management of these patients, as part of multidisciplinary and multiprofessional approaches.

**Keywords:** Adolescence. Child. Osteogenesis imperfecta. Oral health.

## 1 INTRODUÇÃO

A osteogênese imperfeita (OI) é um grupo de desordens congênitas do tecido conjuntivo caracterizado por baixa massa e fragilidade óssea promovendo morbidade significativa devido à dor, imobilidade, deformidades esqueléticas e deficiência de crescimento (ANDERSSON *et al.*, 2017; LUO *et al.*, 2019).

É relatado que 85% - 90% dos casos de OI apresentam deficiência de colágeno tipo I, devido ao desenvolvimento de mutações hereditárias ou não nos genes COL1A1 e COL1A2 (LUO *et al.*, 2019; MALMGREN *et al.*, 2020). Além disso, estudos recentes apontam também alterações genéticas nos genes CRTAP, LEPRE1, SERPINH1 e SP7 associadas à ocorrência desta condição patológica (LUO *et al.*, 2019; PRADO *et al.*, 2019).

A OI é associada a alterações morfofisiológicas ósseas, com possibilidade de ocorrência de manifestações sistemáticas e pontuais, incluindo: fragilidade esquelética, macrocefalia, deformidades da caixa torácica até complicações que podem comprometer o sistema estomatognático (ANDERSSON *et al.*, 2017; MARINI *et al.*, 2017; LUO *et al.*, 2019).

No sistema estomatognático, a OI pode estar associada a deformidades faciais e a fragilidades ósseas com tendência à fratura (ANDERSSON *et al.*, 2020). Além disso, algumas pesquisas relatam prevalências de má oclusão e ocorrência de anomalias dentárias como agenesia, microdontia e alterações dos genes de formação do esmalte e dentina (NGUYEN *et al.*, 2016; HARRISON *et al.*, 2021). Desse modo, torna-se necessária a análise de tais alterações de forma minuciosa pelo cirurgião-dentista, a fim de agilizar e definir um diagnóstico precoce para que se possa atuar de forma precisa e pontual.

Nestas perspectivas, este artigo tem como objetivo discutir a influência da osteogênese imperfeita no desenvolvimento de alterações orofaciais e suas implicações na qualidade de vida relacionada à saúde bucal de crianças e adolescente, por meio de uma revisão da literatura.

## 2 METODOLOGIA

A revisão integrativa da literatura teve uma metodologia qualitativa, de acordo com os critérios de Rother (2007) e Pereira *et al.* (2018), norteadas pela pergunta de pesquisa: Qual a influência da osteogênese imperfeita na ocorrência de alterações orofaciais e suas implicações na qualidade de vida relacionada à saúde bucal de crianças e adolescente? Esta revisão integrativa se baseou em cinco etapas, as quais estão ilustradas no Fluxograma 1:

**Fluxograma 1** - Etapas para a formulação da pesquisa



Fonte: Próprios autores, 2021.

Para isto, foi utilizada a base de dados eletrônica U. S. National Library of Medicine (PubMed/NLM) para pesquisar e identificar estudos que respondessem à pergunta norteadora desta revisão narrativa da literatura. A base de dados foi pesquisada para estudos realizados entre 01/01/2000 a 30/01/2021.

Foram selecionados *MeSH terms* para a busca na chave de pesquisa da base de dados, sendo essas: “*Oral health*”; “*Children*”; “*Adolescents*”; “*Osteogenesis imperfecta*”. Foi utilizado o sistema de formulário avançado para busca e seleção dos artigos utilizando conector booleano “AND”. A seleção dos artigos foi executada por um pesquisador de forma independente, iniciando pelo título e resumo, com base nos seguintes critérios de elegibilidade: artigos publicados na íntegra e disponíveis gratuitamente; artigos publicados em inglês, português e espanhol; considerando os seguintes tipos de publicações:

*case reports / classical articles* sobre o tema; em humanos; publicadas entre janeiro de 2000 e junho de 2021.

### **3 RESULTADOS**

A partir da estratégia de busca foram encontrados 28 trabalhos na íntegra; destes, 07 artigos foram selecionados após aplicação dos critérios de elegibilidade. Não houve artigos científicos duplicados.

A tabela 1 exhibe os dados sociodemográficos dos pacientes e objetivos nos artigos sobre osteogênese imperfeita. As informações contidas nos artigos consultados observaram-se que, em conjunto, os sete artigos incluíram uma amostra de 550 pacientes com OI, dos quais, com leve predominância no sexo feminino (n=276, 50,18%), com idades variando dos zero meses a 45 anos.

A tabela 2 mostra os dados referentes aos tipos de osteogênese imperfeita, alterações orofaciais, implicações na qualidade de vida e manejo relatados nos artigos selecionados. Considerando os resultados dos artigos, em conjunto, a osteogênese imperfeita tipo I predominou na amostra, com 321 casos (58,36%). Em ordem decrescente de frequência, a dentinogênese imperfeita (relatada em 03 artigos), problemas de oclusão dentária (em 06 artigos), com destaque para a mordida aberta anterior (Tabela 2), foram as alterações orofaciais mais comuns.

**Tabela 1.** Dados sociodemográficos dos pacientes e objetivos nos artigos sobre osteogênese imperfeita. Araruna – PB, 2021.

AUTOR/ANO	OBJETIVO	IDADE	SEXO
(2016). Nguyen <i>et al.</i>	Analisar a oclusão dentária e determinar a necessidade de tratamentos ortodônticos em 26 pessoas com OI em comparação a 400 pessoas saudáveis (Grupo controle) e investigar a associação entre OI e má oclusão.	12 – 16 anos (n=26)	Ho mem (n=18) Mul her (n=8)
(2017). Andersson <i>et al.</i>	Investigar a associação entre mutações nos genes COL1A1 e COL1A2, dentinogênese imperfeita (DGI), taurodontismo e retenção de segundos molares permanentes numa coorte não pareada de 152 crianças e adolescentes com OI.	4 meses – 19 anos (n=152)	Ho mem (n=85) Mul her (n=67)
(2018). Bendixen <i>et al.</i>	Investigar a ocorrência de disfunções temporomandibulares, avaliar o estado psicossocial e a oclusão dentária em uma população de pacientes adultos com OI. Os participantes (n = 75) foram classificados com OI leve, tipo I (n = 56), ou OI moderada-grave, tipo III e IV (n = 19)	Idade média 45,5 (n=75)	Ho mem (n=35) Mul her (n=40)
(2018). Najirad <i>et al.</i>	Explorar a influência da gravidade da OI na qualidade de vida relacionada à saúde bucal em 138 crianças e adolescentes (62% meninas) com diagnóstico de OI tipos I, III, IV, V e VI (n = 65, 30, 37, 4 e 2, respectivamente), mediante a utilização de questionários (Questionários de Percepção de Crianças – QPC) para as idades de 8 a 10 anos de idade (QPC <sub>8-10</sub> ) e 11 a 14 anos (QPC <sub>11-14</sub> ).	8 a 14 anos (n=138)	Ho mem (n=53), Mul her (n=85).
(2018). Thuesen <i>et al.</i>	Relatar as características dentais e todos os tratamentos odontológicos realizados em pacientes adultos dinamarqueses com OI.	Idade média 45,4 (n=73)	Ho mem (n=38), Mul her (n=35)
(2019). Prado <i>et al.</i>	Analisar a vulnerabilidade à cárie dentária em indivíduos com doenças genéticas raras [mucopolissacaridose (MPS) e osteogênese imperfeita (OI)] que afetam o desenvolvimento esquelético em uma amostra de 140 indivíduos [(MPS, n=29); (OI, n=41); e 70 sem doenças raras].	02 a 27 anos (n=41)	Ho mem (n=21) Mul her (n=20).
(2020) Malmgren <i>et al.</i>	Avaliar o efeito da terapia de bifosfonatos (BP) no desenvolvimento dentário e erupção de dentes permanentes em uma coorte de crianças recebendo pamidronato (Pacientes com OI tratados com BPs - n = 45, pacientes com OI não tratados com BPs - n = 117 e controles saudáveis - n = 121.	0 à 12 anos (n=45)	Ho mem (n=24) Mul her (n=21).

Fonte: Os autores, 2021.

**Tabela 2.** Tipo de osteogênese imperfeita, alterações orofaciais, implicações na qualidade de vida e manejo relatados nos artigos selecionados. Araruna – PB, 2021.

AU TORES	TI PO DE OI	ALTERAÇÕES OROFACIAIS	IMPLICAÇÕES NA QUALIDADE DE VIDA	MANEJO
Nguyen <i>et al.</i> (2016)	<ul style="list-style-type: none"> <li>I (n=7);</li> <li>III (n=10);</li> <li>IV (n=9)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Mordida aberta &gt; 2 mm (19,2% - 4/26);</li> <li>Overjet reverso &gt; 1 mm (76,9% - 19/26),</li> <li>Mordida cruzada posterior (34,6% - 8/26)</li> <li>Dentes perdidos (42,3% - 10/26)</li> </ul>	Os autores observaram a importância do tratamento ortodôntico precoce para com esses pacientes, já que há o desenvolvimento de alterações no âmbito da oclusão e que podem reverberar em alterações dentais e faciais posteriormente.	Tratamento ortodôntico precoce baseado no <i>Dental Health Component</i> (DHC)
Andersson <i>et al.</i> (2017)	<ul style="list-style-type: none"> <li>I (n=96);</li> <li>III (n=22);</li> <li>IV (n=34)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>29% (44/152) com diagnóstico clínico e radiográfico de DGI e 19% com diagnóstico histológico.</li> <li>Prevalência da DGI em OI tipo III (86% - 130/152) e menor em OI tipo I (31% - 47/152).</li> <li>Taurodontismo em 18% (16/87 – apenas 87 puderam ser avaliados)</li> <li>Retenção do segundo molar em 31% (29/93 – apenas 93 puderam ser avaliados).</li> </ul>	É necessário o tratamento da DGI para que se evite a propagação de uma lesão cariosa e a perda dos elementos dentários. Além disso, é observada a importância do acompanhamento odontológico para o melhor manejo e terapêutica eficaz.	Avaliação e acompanhamento da crianças e adolescentes com OI clínica, radiograficamente e histologicamente ao longo do tempo, a fim de obter diagnósticos corretos e identificar mais cedo potenciais complicações bucais.
Ben dixon <i>et al.</i> (2018)	<ul style="list-style-type: none"> <li>I (n=56);</li> <li>III (n=7);</li> <li>IV (n=12)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Abertura mandibular reduzida (&lt;40 mm incluindo a sobreposição vertical) em 8,9% dos pacientes com OI leve e em 25,0% dos pacientes com OI moderada a grave (P = 0,037).</li> <li>Limitações funcionais e da mastigação (6,7% em leve e 16,7% em OI moderada-grave (P = 0,340) e alimentação de alimentos duros (21,7% em leve e 44,4% em moderada-severa Tipo OI) (P = 0,119) (Tabela 2).</li> <li>Todas as outras limitações potenciais estavam presentes abaixo de 9%, e nenhuma diferença entre grupos foram encontrados (P&gt; 0,493).</li> <li>DTM em 4 dos 56 pacientes (7,8%) com OI leve, e em 18 dos 19 (94,8%) com OI moderada a grave.</li> <li>Dois pacientes (um OI tipo I e um OI tipo III) com extensa perda de dentes.</li> <li>Mordida aberta anterior e ausência de oclusão posterior em OI leve e moderada-grave.</li> </ul>	Algumas sintomatologias dolorosas foram evidenciadas em pacientes com OI e alterações orofaciais como a limitação de extensão da mastigação e sobreposição vertical ocasiona a prevalência de disfunções temporomandibulares e a persistência da dor orofacial.	Tratamento ortodôntico e uso de miorrelaxantes para a diminuição da dor orofacial e melhora da qualidade de vida desses pacientes.
Naji rad <i>et al.</i> (2018)	<ul style="list-style-type: none"> <li>I (n=65);</li> <li>III (n=30);</li> <li>IV (n=34)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Maloclusão de Classe III em crianças e adolescentes com OI tipo III (14/30) do que em crianças e em adolescentes com OI tipo I (8/65) e IV (13/34).</li> </ul>	Alterações na má oclusão podem vir a desencadear distúrbios no funcionamento da oclusão e da articulação temporomandibular, desencadeando problemas como as disfunções e dores orofaciais.	Tratamento ortodôntico

<p>Thu esen <i>et al.</i> (2018)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• I (n=55);</li> <li>• III (n=6);</li> <li>• IV (n=12)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alteração de cor dos dentes (acinzentados ou acastanhados) em pacientes com OI moderada-severa do que em pacientes com OI leve [15/18 (83,3%) vs. 3/55 (5,5%)].</li> <li>• Obliteração da câmara pulpar [16/18 (88,9%) vs. 4/55 (7,3%)] e raízes curtas [9/18 (50%) vs. 4/55 (7,3%)] em pacientes com OI moderada a grave do que em pacientes com OI leve.</li> <li>• Constrição da cervical dentária em pacientes com OI moderada a grave [11/18 (61,1%)].</li> <li>• Cálculos pulpare e taurodontismo em pacientes com OI leve [16/55 (29,1%)].</li> </ul>	<p>A prevalência do tratamento com próteses e implantes é maior em pacientes com OI de moderada a grave, dessa forma, é necessário maior envolvimento do CD para tais alterações e análises clínicas e radiográficas para o diagnóstico precoce de quaisquer problemáticas que podem vir a acontecer.</p>	<p>Tratamentos ortodônticos, endodônticos e que envolvam a dentística a depender do caso clínico.</p>
<p>Pra do <i>et al.</i> (2019)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• I (n=23),</li> <li>• II (n=1),</li> <li>• III (n=12);</li> <li>• IV (n=4);</li> <li>• N/I (n=1).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alterações no desenvolvimento do esmalte dentário.</li> <li>• Dentinogênese imperfeita (DGI)</li> <li>• Rotação dentária</li> </ul>	<p>Indivíduos com tais alterações apresentaram maiores chances do desenvolvimento de cárie. A falta de conhecimento e experiência de alguns profissionais da saúde frente à OI estabelece a despreparação para atuar no manejo de tais pacientes no consultório odontológico.</p>	<p>Fortalecimento da atenção básica de saúde sobre a doença cárie entre os pacientes acometidos pela OI e seus responsáveis para a melhor promoção de higiene bucal.</p>
<p>Mal mgreen <i>et al.</i> (2020)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• I (n=19);</li> <li>• III (n=12);</li> <li>• IV (n=14).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• DGI em 29% (13/45) dos pacientes com OI tipo I e em 38% dos com OI tipo III / IV (17/45).</li> <li>• Atraso da maturidade dentária em pacientes com OI tipo III e IV do que I.</li> </ul>	<p>O atraso da maturidade dentária é evidente em pacientes com OI tratados com bifosfonato. Dessa forma, os autores investigaram a interferência do tratamento com bifosfonato em pacientes com OI na erupção e maturação dentária.</p>	<p>Tratamento com bifosfonato depois dos 2 anos de idade para a estimulação da erupção do permanente e perda do decíduo para aumentar as chances de normalidade na erupção e maturidade dentária.</p>
<p>TEMPO*:</p>	<p>NI†:</p>	<p>Não</p>	<p>informado.</p>

## 4 DISCUSSÃO

A osteogênese imperfeita (OI) é uma doença rara, grave e pouco conhecida. Seu diagnóstico precoce implica em um melhor tratamento e, dessa forma, promovendo a prevenção de fraturas e melhora da qualidade de vida, com alto impacto à saúde individual (GONÇALVES *et al.* 2017).

A literatura aponta que 90% das pessoas com OI apresentam mutações nos genes que codificam as cadeias pró-alfa do pró-colágeno tipo I (um componente estrutural dos ossos, ligamentos e tendões), *COL1A1* ou *COL1A2*, outros tipos são raros e causados por mutações em genes diferentes (SANTOS; BIZIAK; MANZANO, 2003).

Dessa forma, a maioria dos casos de OI é caracterizada por herança autossômica dominante causada por mutações nos genes *COL1A1* ou *COL1A2*; no entanto, estudos recentes mostraram que a OI também pode ser causada por mutações em outros 19 genes envolvidos na biossíntese do colágeno ou na função de osteoblastos com heranças dominante, recessiva ou ligada ao cromossomo X (VAN DIJK *et al.*, 2014).

A OI tipo 1 (OI-1) é a forma leve e mais frequente, caracterizada por nenhuma ou poucas fraturas e deformidades ósseas discretas. A OI tipo 2 (OI-2) é a mais grave, caracterizada por fragilidade óssea extrema, levando à morte no período neonatal (MARINI; BLISSETT, 2013). Os achados desta pesquisa corroboram a literatura uma vez que a OI tipo I foi o tipo mais frequentemente relatado e o tipo II o menos frequente na amostra total dos sete artigos selecionados.

A OI tipo 3 (OI-3) é grave, os pacientes apresentam múltiplas fraturas, deformidades ósseas significativas e baixa estatura. A OI tipo 4 (OI-4) é uma forma moderada, com alta variabilidade clínica, em que os pacientes podem evoluir com poucas ou muitas fraturas associadas às deformidades ósseas (MARINI; BLISSETT, 2013). Indivíduos com OI-5 apresentam uma forma moderada da doença com algumas características clínicas e radiológicas distintas, como calcificação da membrana interóssea entre rádio e ulna e/ou tibia e fíbula, formação de calos hiperplásicos em ossos longos, deslocamento da cabeça do rádio e ausência de dentinogênese imperfeita (HARRINGTON *et al.*, 2014).

Sobre o perfil sociodemográfico da amostra dos sete artigos selecionados, houve uma leve predominância pelo sexo feminino, quase que em caráter igualitário de proporção (276 do sexo feminino e 274 do sexo masculino) demonstrando não haver uma predileção por sexo da doença. A OI tipo 1 foi mais prevalente no total da amostra analisada nos estudos selecionados, comprometendo indivíduos com idades variando de 0 a 45 anos, e a tipo 2 teve apenas um caso relatado em um paciente que não foi relatada sua idade exata no estudo, nesse contexto, é importante salientar que na OI tipo 2 a maioria dos casos morrem durante a gestação ou 90% morrem antes das 4 primeiras semanas de vida (NEVILLE *et al.*, 2016).

Ainda sobre o perfil sociodemográfico, a pesquisa realizada por Martins (2011), apresenta uma amostra de 37 adolescentes, e 56,8% eram do sexo feminino e 62,2% apresentaram idade maior ou igual a 15 anos. Já na pesquisa de Martins *et al.* (2020), de 31 crianças, 51,7% são do sexo feminino, com uma média de 11,2 anos de idade.

As características sistêmicas mais presentes em pessoas com OI estão a osteopenia (DELANY *et al.*, 2000), a osteoporose com fragilidade anormal do esqueleto (KARAGKEVREKIS, AINSCOW, 1998) e osteosclerose prematura (THUESEN *et al.*, 2018). Radiograficamente, observa-se redução difusa da densidade óssea, bem como redução dos ossos craniofaciais, presença de cortical fina, fontanelas amplas e abaulamento das regiões frontal e temporal (ABLIN, 1998; LUND *et al.*, 1998; LINDAU *et al.*, 1999a).

As alterações orofaciais mais frequentes em pacientes com OI incluem: dentinogênese imperfeita, maloclusão, taurodontismo, cálculos pulpares, hipodontia, oligodontia, alterações na cor dos dentes e deformações faciais, e a abordagem de tratamento a ser escolhido varia de paciente para paciente (GONÇALVES *et al.*, 2017; NAJIRAD *et al.*, 2018). Os dados deste estudo foram relativamente semelhantes ao relatado na literatura, uma vez que houve maior frequência de dentinogênese imperfeita e em segundo lugar a maloclusão, ambas condições podem representar comprometimento da qualidade de vida do paciente, uma vez que, a estrutura dentária displásica associada à dentinogênese imperfeita implica em aspecto antiestético dos dentes e em fragilidade de esmalte, que não possui suporte adequado na dentina fragilizada e tende a fraturar-se (GLORIEUX *et al.*, 2000; TEIXEIRA *et al.*, 2008; KANNO; OLIVEIRA, 2009).

Por outro lado, a presença dessa dentina displásica representa um desafio na escolha de tratamento restaurador de dentes com DI. Restaurações com materiais adesivos não são contraindicadas, principalmente pelos grandes avanços da odontologia estética com o uso desses materiais e na melhora na sua capacidade adesiva, no entanto, cada caso requer uma análise particular na escolha do tratamento adequado, uma vez que, além da dentina displásica, usualmente os casos são associados perda da dimensão vertical dentária devido a atrição, bem como a má oclusão (MALMGREN, LINDSKOG, 2003; CAUWELS *et al.*, 2005; MAJORANA *et al.*, 2010).

A dentinogênese imperfeita ocorre em 43 a 82% dos pacientes portadores de OI do tipo III, também podendo ser denominada de dentina opalescente hereditária, em decorrência da coloração característica apresentada pelos dentes (LIMA *et al.*, 2010). No estudo de Machado *et al.* (2013), uma paciente com OI tipo III apresentou todos os dentes (tanto os decíduos como os permanentes) afetados, apresentando uma coloração castanho-amarelada característica. Embora o esmalte nos dentes afetados pela DI seja normal, ele tende a se destacar da dentina adjacente. Esta, por ser um tecido histologicamente alterado, muitas vezes menos mineralizado que o normal, pode sofrer severa atrição (MACHADO *et al.*, 2012).

A alteração na produção do colágeno tipo I pode gerar alterações na face do portador de OI. Essas alterações podem ser o resultado de um crescimento anormal do complexo craniofacial, má-formação da maxila, mandíbula, arcadas dentárias e dentes (ISSHIKI, 1966). Normalmente, indivíduos com OI apresentam face triangular, ossos temporais e frontal proeminentes, retrusão maxilar e protrusão mandibular em relação à base do crânio, tendência de perfil côncavo, perda precoce da dimensão vertical e a cabeça desproporcionalmente maior que o tamanho do corpo (FREEDUS *et al.*, 1976; LIBMAN, 1981; LUND *et al.*, 1999; CHANG *et al.*, 2007).



A dimensão das alterações na produção do colágeno tipo I pode estar associada com a gravidade das deformidades craniofaciais. Então, o comprometimento do crescimento craniofacial irá variar de acordo com a gravidade da doença (WALTIMO-SIRÉN *et al.*, 2005; KANNO; OLIVEIRA, 2009).

Na análise oclusal, pacientes com OI apresentam maior prevalência de má oclusão de Classe III, mordida cruzada anterior e/ou posterior e mordida aberta (ENGELBERT *et al.*, 1998; CHANG *et al.*, 2007). Estes indivíduos apresentam comumente uma erupção ectópica dos primeiros molares e, principalmente, dos segundos molares (O'CONNELL; MARINI, 1999). Devido às consequências, pode ocorrer um impacto negativo na qualidade de vida dos portadores de OI. Nos pacientes com OI e acentuada má oclusão é fundamental um tratamento estabelecido no melhoramento da oclusão, ou seja, faz-se necessário o uso do aparelho ortodôntico (NAJIRAD *et al.*, 2018).

Nos pacientes com OI, a ocorrência de cálculos pulpaes, taurodontismo, hipodontia e oligodontia são características importantes para a determinação do diagnóstico clínico precoce e, dessa forma, ajudar no monitoramento e consequentemente identificação de novas alterações orofaciais. Portanto, o conhecimento de tais alterações é de suma importância para o cirurgião-dentista definir o manejo e o tratamento a ser utilizado (MACHADO *et al.*, 2013).

O manejo de pessoas com OI usualmente limita-se aos métodos conservadores e correções cirúrgicas das deformidades, na tentativa de causar a menor quantidade de lesões ao paciente (THUESEN *et al.*, 2018). Além disso, o uso da terapia por bifosfonatos tem repercutido bastante entre os pesquisadores por diminuir o número de fraturas e aumentar a densidade mineral óssea (MALMGREN *et al.*, 2020). Observações também indicam o tratamento a longo prazo com vitamina D para fortalecimento das estruturas ósseas e de bisfosfonatos, que são potentes inibidores da reabsorção óssea (MACHADO *et al.*, 2012). Não existe cura para a OI e, portanto, o tratamento é realizado visando a melhora da qualidade de vida destes indivíduos. A terapêutica normalmente é realizada por meio de bifosfonatos, fisioterapia, tratamento odontológico, exercícios físicos e cirurgias ortopédicas (KANNO; OLIVEIRA, 2009).

Já o manejo odontológico de pacientes acometidos por OI perpassa pela identificação precoce da doença, visando tratar a má-oclusão, alteração mais frequentemente observada neste estudo, e sua forte associação a classe III de Angle (NGUYEN *et al.*, 2016). Essa conduta de diagnóstico precoce pode contribuir a prevenir e ou minimizar a gravidade de outras alterações que podem ocorrer.

## **5 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Com a análise dos artigos científicos, tornou-se evidente a prevalência da OI do tipo I e a predominância de alterações estomatognáticas como a dentinogênese imperfeita, má oclusão, taurodontismo, cálculos pulpaes, hipodontia, oligodontia, alterações de cor dos dentes e deformações faciais. As alterações estomatognáticas podem exercer impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes, devido ao comprometimento da estética dental e facial,

bem como ao prejuízo na funcionalidade dos tecidos afetados, repercutindo tudo isto em problemas de ordem emocional e do convívio social. Face ao exposto, o papel dos profissionais da odontologia reveste-se de importância na identificação e manejo desses pacientes, fazendo parte de abordagens multidisciplinares e multiprofissionais.

## REFERÊNCIAS

ABLIN, D.S. Osteogenesis imperfecta: a review. **Can Assoc Radiol J**, v.49, n.2, p.110-123, 1998.

ANDERSSON, K. *et al.* Mutations in COL1A1 and COL1A2 and dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta – A retrospective cohort study. **PLoS ONE**, v.12, n.5, p.e0176466, 2017.

BARROSO, M.T. *et al.* Aspectos odontológicos de três irmãos com osteogênese imperfeita. **Rev Bras Pesq Saude**. v.11, n.1, p.52-60, 2009.

BENDIXEN, K.H. *et al.* Temporomandibular disorders and psychosocial status in osteogenesis imperfecta - a cross-sectional study. **BMC Oral Health**, v.18, p.35, 2018.

BRIZOLA, E. *et al.* Características clínicas e padrão de fraturas no momento do diagnóstico de osteogênese imperfeita em crianças. **Rev. Paul. Pediatr.**, v.35, n.2, p.171-177, 2017.

CHANG, P.C. *et al.* The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients. **Eur J Orthod**. v.29, n.3, p.232-237, 2007.

DELANY, A.M. *et al.* Osteopenia and decreased bone formation in osteonectin – deficient mice. **J Clin Invest, New Haven**, v.105, n.7, p.915-923, 2000.

ENGELBERT, R. H. *et al.* Osteogenesis imperfecta in childhood: treatment strategies. **Arch Phys Med Rehabil**. v. 79, n. 12, p. 1590-4, 1998.

FREEDUS, M.S.; SCHAAF, N.G.; ZITER, W.D. Orthognathic surgery in osteogenesis imperfecta. **J Oral Surg**. v. 34, n. 9, p. 830-4, 1976.

GLORIEUX, F.H. *et al.* Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. **J Bone Miner Res**, v.15, n.9, p.1650-1658, 2000.

GONÇALVES, G.R. *et al.* Osteogênese imperfeita: relato de caso. **Rev. Med. UFPR**, v.4, n.2, p. 87-92, 2017.

HARRINGTON, J. *et al.* Update on the evaluation and treatment of osteogenesis imperfecta. **Pediatr Clin North Am.**, v.61, p.61:1243-57, 2014.

ISSHIKI, Y. Morphological studies on osteogenesis imperfecta, especially in teeth, dental arch and facial cranium. **Bull Tokyo Dent Coll.** v. 7, n. 1, p. 31-49, 1966.

KANNO, C.M.; OLIVEIRA, J.A. Características clínicas e radiográficas da osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita: **Revista Odonto.** 2009.

KARAGKEVREKIS, C.B.; AINSCOW, D.A. Transient osteoporosis of the hip associated with osteogenesis imperfecta. **J Bone Joint Surg Br**, London, v.80, n.1, p.54-55, 1998.

LIBMAN, R.H. Anesthetic considerations for the patient with osteogenesis imperfecta. **Clin Orthop Relat Res.** n.159, p.123-5, 1981.

LIMA, J.S. *et al.* Osteogênese imperfeita perinatal na Maternidade do Hospital das Clínicas da UFMG. **Rev Med Minas Gerais.** v.20, n.4, p.483-489, 2010.

LINDAU, B. *et al.* Discrimination of morphological findings in dentine from osteogenesis imperfecta patients using combinations of polarized light microscopy, microradiography and scanning electron microscopy. **Int J Paediatric Dent, Oxford**, v.9, n.4, p.253-261, 1999b.

LUDER, H.U. *et al.* Mild dental findings associated with severe osteogenesis imperfecta due to a point mutation in the alpha 2(1) collagen gene demonstrate different expression of the genetic defect in bone and teeth. **J Craniofac Genet Dev Biol**, Copenhagen, v.16, n.3, p.156-163, 1996.

LUND, A.M. *et al.* Dental manifestations of osteogenesis imperfecta and abnormalities of collagen I metabolism. **J Craniofac Genet Dev Biol, Copenhagen**, v.18, n.1, p.30-37, 1998

LUND, A.M. *et al.* Anthropometry of patients with osteogenesis imperfecta. **Arch Dis Child.** v. 80, n. 6, p. 524-8, 1999.

MACHADO, C. *et al.* Osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita: relato de caso. **Revista Da Faculdade De Odontologia – UPF.** v.17, n.3, 2013.

Majorana A. *et al.* Dentinogenesis imperfecta in children with osteogenesis imperfecta: a clinical and ultrastructural study. **Int J Paediatr Dent**, v.20, n.2, p.112-8, 2010.

MALMGREN, B. *et al.* Bisphosphonate Therapy and Tooth Development in Children and Adolescents with Osteogenesis Imperfecta. **Calcified Tissue International**, v.107, p.143–150, 2020.

Malmgren B., Lindskog S. Assessment of dysplastic dentin in osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. **Acta Odontol Scand**, v.61, n.2, p.72-80, 2003.

MARTINS, A.J. **Qualidade de vida de adolescentes com osteogênese imperfeita em tratamento no Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz**. 2011. Disponível em: <https://www.arca.fiocruz.br/bitstream/icict/8043/1/Antilia%20Janu%C3%A1rio%20Martins.pdf>. Acesso em: 19/05/2021.

MARINI, J.C.; BLISSETT, A.R. New genes in bone development: what's new in osteogenesis imperfecta. **J Clin Endocrinol Metab**. v.98, 3095-103, 2013.

MARTINS, G. *et al*. Bladder and bowel symptoms experienced by children with osteogenesis imperfecta. **J Pediatr**, v.96, n.4, p.472-478, 2020.

NAJIRAD, M. *et al*. Oral health-related quality of life in children and adolescents with osteogenesis imperfecta: cross-sectional study. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v.13, p.187, 2018.

NEVILLE, B. W. **Patologia Oral e Maxilofacial**. 4ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2016.

NGUYEN, M.S. *et al*. Occlusal features and need for orthodontic treatment in persons with osteogenesis imperfecta. **Clin Exp Dent Res**, v.3, p.19-24, 2017.

O'CONNELL, A. C.; MARINI, J. C. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod**. v. 87, n. 2, p. 189-96, 1999.

ORTEGA, A.O. *et al*. Anatomic and dynamic aspects of stomatognathic structures in osteogenesis imperfecta: a case report. **Cranio**. v.25, n.2, p.144-149, 2007.

PRADO, H.V. *et al*. Assessing a possible vulnerability to dental caries in individuals with rare genetic diseases that affect the skeletal development. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v.14, p.145, 2019.

PEREIRA, A.S. *et al*. **Metodologia da pesquisa científica**. [e-book]. Ed. UAB/NTE/UFSM, Santa Maria, 2018.

PETERSEN, K.; WETZEL, W.E. Recent findings in classification of osteogenesis imperfecta by means of existing dental symptoms. **ASDC J Dent Child**, Chicago, v.65, n.5, p.305-309, 354, 1998.

ROTHER, E.T. **Revisão sistemática X revisão narrativa**. Acta paulista de Enfermagem, v.20, n.2, 2007.

SALVOLINI, E. *et al.* Dentinogenesis imperfecta. Scanning electron microscopic study and microanalysis. **Minerva Stomatol**, v.48, n.3, p.87-92, 1999.

SANTOS, M.T.B.R.; BIZIAK, T.R.; MANZANO, F. Aspectos Clínicos e Tratamento Odontológico em um Paciente Portador de Osteogênese Imperfeita Tipo IV. **J Bras Odontopediatr Odontol Bebê**, v.6, n.29, p.32-35, 2003.

SCHWARTZ, S.; TSIPOURAS, P. Oral findings in osteogenesis imperfecta. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol**. v.57, n.2, p.161-167, 1984.

SMITH, D.W. Síndrome da osteogênese imperfecta, Tipo I. In: SMITH, D.W. Síndrome de malformações congênitas. 3.ed. São Paulo: **Manole**, 1985, p.372-374.

SILLENCE, D.O. *et al.* Genetic heterogeneity in Osteogenesis Imperfecta. **J Med Genet**, v.16, p.101-116, 1979.

TEIXEIRA, C.S. *et al.* The role of dentists in diagnosing osteogenesis imperfecta in patients with dentinogenesis imperfecta. **J Am Dent Assoc**. v.137, n.7, p.906-914, 2008.

THUESEN, K.J. *et al.* The dental perspective on osteogenesis imperfecta in a Danish adult population. **BMC Oral Health**, v.18, p.175, 2018.

VAN DIJK, F.S. *et al.* Osteogenesis Imperfecta: Clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. **Am J Med Genet A**. 2014;164A:1470-81.

WALTIMO-SIRÉN, J. *et al.* Craniofacial features in osteogenesis imperfecta: a cephalometric study. **Am J Med Genet A**. v. 133A, n. 2, p. 142-50, 2005.

### Anexo A – FICHA DE COLETA DE DADOS

CAMPUS VII - ARARUNA  
CENTRO DE CIÊNCIAS, TECNOLOGIA E SAÚDE  
CURSO DE ODONTOLOGIA

**Projeto:** OSTEGÊNESE IMPERFEITA E SUAS IMPLICAÇÕES SOBRE A SAÚDE BUCAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DE LITERATURA.

AUTORES	IDADE	SEXO	TIPOS DE OI	ALTERAÇÃO OROFACIAL	IMPLICAÇÕES NA QUALIDADE DE VIDA	MANEJO

## AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus por ter me dado tudo para que eu pudesse chegar até aqui, agradeço também a minha mãe Maria Santíssima por nunca ter me deixado órfão quando eu mais precisei.

Aos meus pais, meu pai José Albérico Gomes, por nunca ter medido esforços para conseguir tudo que eu precisava e minha mãe Maria Luciene Martins Gomes que apesar de ter compartilhado comigo apenas a aprovação, tenho certeza de que olhou cada vitória minha lá do céu durante todo o trajeto da minha graduação.

Aos meus irmãos, Alana Martins e Maycon Luandson, que sempre estiveram perto quando eu mais precisei e que sempre me deram sentido em persistir na minha formação.

A minha Namorada, Vitória Ramos, que sempre esteve comigo nos momentos mais difíceis compartilhando tanto momentos bons como momentos ruins, agradeço por ter tido tanta paciência comigo em todo esse tempo.

Aos meus colegas e amigos de turma, principalmente a Adson Albuquerque, Arthur Leite, Juany Souto, Luana Laureano e minha dupla Matheus Ferreira. Sou grato a Deus por ter conhecido vocês e ter aprendido tanto com todos e desejo que nossa amizade seja para sempre.

Ao meu orientador, Prof. Dr. Manuel Antonio Gordón-Núñez, que na mesma hora que eu pedi para ser orientado ele me respondeu positivamente, mesmo tendo tantas ocupações, sempre foi bem atencioso e paciente comigo. Espero poder um dia retribuir essa grande ajuda que o senhor me deu, mas por enquanto fica apenas meu muito obrigado.

Minha gratidão a todos os meus professores da Universidade Estadual da Paraíba - Campus VIII e preceptores que me ajudaram e me ensinaram a praticar essa profissão tão linda, em especial o dentista e também meu cunhado Rofollfo Guedes e Wellington Avelar, que me deram todo o suporte para que eu adquirisse segurança nos procedimentos odontológicos.

Aos meus amigos que me acompanham há ainda mais tempo que a graduação, em especial Danielle Heloísa, Ellen Ranyele, Fernando Vasconcelos, Henrique Martins e Ianka Targino que eu tenho certeza de que posso contar por toda a vida.

Enfim, a todos que me ajudaram a chegar até aqui que de longe ou de perto torceram para eu conseguir realizar esse sonho, vou me dedicar para tratar cada paciente com todo o amor e excelência como me foi ensinado. Minha eterna gratidão a todos vocês.