

Aspectos Clínicos e Tratamento Odontológico em um Paciente Portador de Osteogênese Imperfeita Tipo IV

Clinical Aspects and Dental Treatment in a Patient with Type IV Osteogenesis Imperfecta

Maria Teresa Botti Rodrigues dos SANTOS*

Tatiana Ribas BIZIAK**

Felipe MANZANO***

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*, Curitiba, v.6, n.29, p.32-35, jan./fev. 2003.

A osteogênese imperfeita é uma anomalia congênita hereditária do tecido conjuntivo, que acomete o esqueleto, ligamentos, pele, esclerótica e a dentina. É caracterizada pela maturação anormal do colágeno dos tecidos mineralizados e não-mineralizados, resultando em múltiplas fraturas com graus variados de severidade, evoluindo para deformidades progressivas do esqueleto. As principais características são a osteoporose com fragilidade anormal do esqueleto, dentinogênese imperfeita e otosclerose prematura. A osteogênese imperfeita tipo IV acomete, além do tecido ósseo do esqueleto, o da face, acarretando micrognatia, hipertelorismo e dentinogênese imperfeita. O comprometimento do estado geral do indivíduo, frente à fragilidade óssea e conseqüentes fraturas, acaba acarretando problemas de grande monta para a cavidade bucal, trazendo repercussões sérias para o sistema estomatognático. O tratamento odontológico a ser oferecido a esses pacientes normalmente é dificultado pelo quadro geral. O presente artigo relata o caso de um paciente portador de Osteogênese Imperfeita tipo IV. Os autores têm por finalidade apresentar os aspectos clínicos e as manifestações bucais da doença, bem como ressaltar os cuidados no manuseio desses pacientes para evitar fraturas, inclusive as condilares.

PALAVRAS-CHAVE: Osteogênese imperfeita/terapia; Manifestações bucais.

*Professora Titular da Disciplina de Paciente Especial – UNICSUL, Chefe do Setor Odontológico do Lar Escola São Francisco – UNIFESP-EPM, Doutora em Ciências – UNIFESP-EPM; Lar Escola São Francisco Centro de Reabilitação – UNIFESP-EPM

Rua dos Açores, 310, Jardim Luzitânia – CEP 04032-060; e-mail: odonto@lesf.org.br

1/25.000, porém observa-se maior predominância para o sexo feminino (SMITH, 1985). Na América Latina, incluindo o Brasil, o levantamento epidemiológico efetuado por Orioli & Barbosa (1986), no período de 1978–1983, mostrou prevalência de 4,3/100.000. Todas as variantes dessa patologia apresentam-se ao nascimento ou no início da infância (ROBBINS, 1969; GIANCOTTI *et al.*, 1999).

As anormalidades clínicas são encontradas nos tecidos que possuem grande número de fibras colágenas tipo I, como o caso dos ligamentos, tendões, fâscias, escleras, dentes e ossos (PINTO & SAAD, 1998). As alterações histológicas são caracterizadas pelo defeito primário na matriz extracelular (LUDER *et al.*, 1996; JENSEN & LUND, 1997).

Segundo a classificação de Silience, de 1979, modificada em 1981, existem seis tipos de osteogênese imperfeita (SILLENCE, 1979, 1981), tendo

a tipo IV transmissão autossômica dominante e penetração variável (ADAMS, 1978), apresentando um dos pais lesão ocular, com ou sem alteração do esqueleto (ROBBINS, 1969).

As principais características são a osteopenia (DELANY *et al.*, 2000), a osteoporose com fragilidade anormal do esqueleto (KARAGKEVREKIS & AINSCOW, 1998), otosclerose prematura e dentinogênese imperfeita (ROBBINS, 1969; SMITH, 1985), sendo esta mais comum na dentição decídua (LUDER *et al.*, 1996; PETERSEN & WETZEL, 1998).

A doença acarreta diminuição da estatura, membros reduzidos, com curvatura nos ossos

**Cirurgiã-dentista

*** Cirurgião-dentista do Lar Escola São Francisco – UNIFESP-EPM

INTRODUÇÃO

A osteogênese imperfeita é uma anomalia generalizada do tecido conjuntivo, caracterizada pela síntese ou quantidade anormal de tecido conjuntivo. Acomete todas as raças, com prevalência de

longos em forma de clava, ossos do esqueleto facial pequenos, articulações e ligamentos hiper-extensíveis, acentuada tendência à hemorragia, devido à fragilidade capilar, e anomalias plaquetárias (SMITH, 1985; JENSEN & LUND, 1997).

Das manifestações intrabuciais mais frequentes, são observadas dentina com túbulos irregulares, reduzidos e com inclusão de remanescentes capilares, polpa apresentando obliterações da câmara pulpar, assim como dos condutos (PETERSEN & WETZEL, 1998; LUND *et al.*, 1998; LINDAU *et al.*, 1999b, SALVOLINE *et al.*, 1999), dentes translúcidos, suscetibilidade para cárie dental, retardo da erupção e disposição dos dentes de forma irregular nos arcos (SMITH, 1985).

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).

O tratamento da osteogênese imperfeita, segundo Smith (1985), consiste em aumentar a resistência dos ossos, podendo ser utilizada a técnica de implantação de hastas metálicas na cavidade medular. Observações também indicam o tratamento a longo prazo com tireocalcitonina e vitaminas A e D, por atuarem sobre o balanço reabsorção/neoformação óssea (CASTELLS, 1972). A administração de fluoreto de sódio também sinaliza ação benéfica pela formação de cristais mais resistentes. Os hormônios sexuais, atuando sobre os osteoblastos que apresentam receptores androgênicos e estrogênicos, favorecem a remissão das fraturas, visto que na puberdade observa-se certo grau de melhora do quadro.

CASO CLÍNICO

O paciente L.R.C., 7 anos e 6 meses de idade, leucoderma, natural da cidade de Diadema, foi encaminhado pelo Hospital São Paulo ao Setor Odontológico do Lar Escola São Francisco – Centro de Reabilitação da Universidade Federal de São Paulo/Escola Paulista de Medicina, para tratamento odontológico.

Na Figura 1 podem-se observar os aspectos físicos do paciente, de baixa estatura, portador de osteogênese imperfeita Tipo IV.

O diagnóstico de osteogênese imperfeita Tipo IV foi dado com base em análise genética, radiográfica e exame clínico. O paciente acima citado apresentava as seguintes características:

- Deformidades anatômicas e sinais de múltiplas fraturas nos membros, encurtamento bilateral das pernas, com curvatura em forma de clava;

- Macrocefalia e hipoplasias supra-orbitárias;
- Membros superiores com encurtamento de antebraço em semiflexão sobre braço e punho, dedos das mãos alongados;
- Osso do quadril não-delimitado;
- Escleróticas normais.

Durante a anamnese, a genitora referiu que o menor foi prematuro de 7 meses, parto normal e apresentação cefálica, pesando 2.400gr e medindo 36cm. Apresentou fraturas em ambos os braços ao passar pelo canal vaginal. Foram observadas ainda fontanelas anteriores e posteriores abertas e presença de sopro sistólico. A mãe relatou ter gerado nove filhos: cinco vivos e normais, um aborto espontâneo, dois falecidos sem causa específica e o paciente em questão. Ela apresenta como característica física dupla carreira de cílios e dedos das mãos alongados.

Ao exame físico específico, observou-se filtro labial longo, microstomia, nariz em sela, retrognatismo e presença de respiração mista.

O exame clínico intrabucal evidenciou fissura de palato mole com presença de duas úvulas, hiperemia gengival generalizada, atresia de palato, mordida aberta anterior e cruzada posterior. Todos os elementos decíduos estavam presentes na cavidade bucal e com características de dentinogênese imperfeita. Lesões cáries foram observadas nos dentes 53, 63, 73, 83, 55, 85, e 54, 65, 75, com comprometimento pulpar. Raízes residuais de 64, 74, 84, 51, 52, 61 e 62 demandam tratamento cirúrgico.

Nessa oportunidade, foi enfatizada a necessidade da manutenção de boa higiene bucal, mediante a instalação de técnica de escovação adequada e uso de escova dental adaptada (em função da limitação da abertura de boca e fragilidade óssea). Os responsáveis foram instruídos também à utilização de fio dental, a fim de obter melhora no processo inflamatório e eritematoso gengival. Solicitou-se o uso de solução bucal à base de gluconato de clorexidina a 0,12% para redução da flora odontopatógena e conseqüente controle da atividade de cárie. A redução da hiperemia gengival, obtida com as manobras profiláticas, ocorreu num período aproximado de 30 dias.

Anteriormente ao tratamento cirúrgico, foi solicitado coagulograma para verificação da crase sangüínea. As operações foram realizadas em ambiente ambulatorial, no referido Centro, e de maneira convencional. Foi utilizado anestésico local com vasoconstritor a 2%. As exodontias das raízes residuais de 51 e 52 foram executadas evitando-se trauma ósseo. Não foram observados problemas de sangramento nem de cicatrização, que ocorreu de forma favorável e no tempo

esperado. Posteriormente, foram realizadas as exodontias dos elementos 62, 61, 64 e 74.

O tratamento endodôntico foi realizado de forma convencional, utilizando-se a pasta Guedes-Pinto como material obturador, nos elementos 54, 65 e 75.

O último passo foi o tratamento restaurador, sendo o amálgama utilizado nos dentes endodonticamente tratados, e a resina composta fotopolimerizável, nos demais elementos restaurados. Os procedimentos operatórios não foram realizados sob uso de isolamento absoluto, devido à extrema fragilidade coronária. Entretanto, utilizamos isolamento relativo e suctor de alta potência.

Atualmente o paciente tem erupcionados os elementos 16, 26, 36 e 46, bem como 11, 21, 31, 32, 41 e 42 (Figura 2), sem sinais de atresia de condutos radiculares. Está sob uso de solução fluoretada diária a 0,05% e cumpre retornos periódicos trimestrais.

DISCUSSÃO

Embora a prevalência de Osteogênese Imperfeita tipo IV não seja expressiva, o tratamento odontológico nestes pacientes deve ser instalado



FIGURA 1: Aspectos físicos do paciente LRC, portador de osteogênese imperfeita tipo IV.

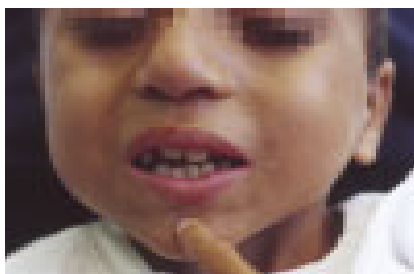


FIGURA 2: Aspectos clínicos dos incisivos erupcionados.

precocemente, a fim de reduzir os possíveis danos aos tecidos ósseos osteoporóticos e frágeis já descritos por Karagkevrekis & Ainscow (1998) e Delany *et al.* (2000).

Nesta patologia, Robbins (1969) já observava alteração ocular, com ou sem comprometimento do esqueleto, em um dos pais. No caso em questão, a mãe apresentava lesão ocular sem envolvimento ósseo.

O paciente apresentava necessidades odonto-

lógicas acumuladas devido ao fato de nunca ter recebido orientação nem tratamento odontológico. Seu estado geral de saúde era bom, porém tivemos de interromper por diversas vezes as entreconsultas devido a episódios de fraturas ósseas de membros, ocorridas pelo simples trocar de roupa, fato já descrito por Robbins (1969) e Smith (1985). Sua primeira fratura foi registrada ao nascimento, como já haviam descrito Giancotti *et al.* (1999).

Inicialmente, objetivamos atuar no sentido de adequar o comportamento da criança às atividades diárias de higiene, no tocante ao uso de escova e fio dental. Os achados dentários do mesmo, traduzidos por um CPOD elevado (12), mostram claramente que a doença cárie evoluiu, atingindo a dentição decídua de forma quase completa, suscetibilidade já mencionada por Smith (1985). Este resultado desfavorável certamente é consequência da dentinogênese imperfeita presente na dentição decídua, como ressaltado por Luder *et al.* (1996) e Petersen & Wetzel (1998). Embora Salvolini *et al.* (1999) tenham observado dentinogênese imperfeita em dentição permanente, no caso do referido paciente os dentes permanentes não apresentavam o defeito dentinário.

As dificuldades no tratamento odontológico – já consideradas por Nowak (1979) –, como a extrema fragilidade óssea de ambos os maxilares, resultando em fraturas (maxila/mandíbula/osso alveolar), e a possibilidade de luxação da articulação temporomandibular e de fratura condilar nos movimentos de abertura máxima da boca, direcionaram sobremaneira os procedimentos operatórios, indispensáveis ao restabelecimento e manutenção da saúde bucal do paciente.

O planejamento cirúrgico, eleito como única forma possível de tratamento para as raízes residuais, foi subsequente à remissão dos sinais de inflamação gengival. Este demandou criteriosa avaliação radiográfica, em função da redução da densidade óssea, também observada por Ablin (1998), Lund *et al.* (1998), Tanaka & Murakami (1998) e Lindau *et al.* (1999b). A investigação de possíveis alterações no quadro hematológico foi conduta indispensável, visto que Smith (1985) e Jensen & Lund (1997) chamavam a atenção para acentuada tendência à hemorragia devido a fragilidade capilar ou anomalia funcional plaquetária. A cicatrização dos tecidos lesados durante os procedimentos cirúrgicos se deu de forma satisfatória, como também observaram Vorast *et al.* (2000) ao realizarem remoção cística em mandíbula de paciente portador de osteogênese imperfeita.

Encontramos atresia dos condutos na dentição decídua, como já havia descrito Petersen & Wetzel (1998), fato que deve ser levado em consideração no tratamento preventivo destes pacientes.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

É fundamental o conhecimento da patologia de base e das manifestações bucais das quais o paciente é portador, pois só assim poderemos estabelecer melhor plano de tratamento odontológico reabilitador, sem riscos para o paciente. Também é necessária a realização de diagnóstico e intervenções precoces e efetivos, para que os sinais da doença sejam satisfatoriamente amenizados, observando-se sempre os cuidados a serem tomados

by abnormal collagen maturing of the mineralized and non-mineralized tissues. It is characterized by fractures with different severity degrees and progressive skeletal deformities. Its main characteristics are osteoporosis, skeletal abnormal fragility, dentinogenesis imperfecta and premature otosclerosis. Type IV Osteogenesis Imperfecta also attacks the face bones causing micrognathism, hypertelorism, and dentinogenesis imperfecta. The patients' general health condition is weak due to bone fragility and consequent fractures, which cause serious problems for the stomatognathic system (NOWAK, 1979). The dental treatment in such patients is usually troublesome due to their general conditions. This article reports the case of a patient with Osteogenesis Imperfecta Type IV. It also presents the clinical aspects of this disease and its oral manifestations, as well as emphasizes the precautions needed during dental treatment, in order to prevent condylar and other bone fractures.

em relação a mudanças posturais e movimentos bruscos.

SANTOS, M.T.B.R.; BIZIAK, T.R.; MANZANO, F. Clinical aspects and dental treatment in a patient with type IV osteogenesis imperfecta. **J Bras Odontopediatr Odontol Bebe**, Curitiba, v.6, n.29, p.32-35, jan. fev. 2003.

KEYWORDS: Osteogenesis imperfecta/therapy; Oral manifestations.

REFERÊNCIAS

- ABLIN, D.S. Osteogenesis imperfecta: a review. **Can Assoc Radiol J**, v.49, n.2, p.110-123, Apr. 1998.
- ADAMS, J.C. Osteogênese imperfeita. In: _____ **Manual de ortopedia**. 8.ed. São Paulo: Artes Médicas, 1978, p.108-110.
- CASTELLS, S.; INAMDAR, S.; BAKER, R.K.; WALLACH, S. Effects of porcine calcitonin in osteogenesis imperfecta tarda. **J Pediatr**, St. Louis, v.80, n.5, p.757-762, May 1972.
- DELANY, A.M.; AMLING, M.; PRIEMEL, M.; HOWE, C.; BARON, R.; CANALIS, E. Osteopenia and decreased bone formation in osteonectin – deficient mice. **J Clin Invest**, New Haven, v.105, n.7, p.915-923, Apr. 2000.
- GIANCOTTI, A.; CIONI, M.; CARERI, I.; LONGO, G.; LUCANTONI, V.; PACHI, A. Prenatal diagnosis of osteogenesis imperfecta. Report of a case. **Minerva Ginecol, pediátrica**. 2.ed. São Paulo: Ateneu, 1998, p.12-18.
- JENSEN, B.L.; LUND, A.M. Osteogenesis imperfecta: clinical, cephalometric, and biochemical investigations of OI types I, II, and IV. **J Craniofac Genet Dev Biol**, Copenhagen, v.17, n.3, p.121-132, July/Sept. 1997.
- 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, Jan. 1998.
- LINDAU, B.M.; DIETZ, W.; HOYER, I.; LUNDGREN, T.; STORHAUG, K.; NOREN, J.G. Morphology of dental enamel and dentine-enamel junction in osteogenesis imperfecta. **Int J Paediatr Dent**, Oxford, v.9, n.1, p.13-21, Mar. 1999a.
- LINDAU, B. DIETZ, W.; LUNDGREN, T.; STORHAUG, K.; NOREN, J.G. 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, Dec. 1999b.
- LUDER, H.U.; VAN WAES, H.; RAGHUNATH, M.; STEINMANN, B. 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, July/Sept. 1996.
- LUND, A.M.; JENSEN, B.L.; NIELSEN, L.A.; SKOVBY, F. Dental manifestations of osteogenesis imperfecta and abnormalities of collagen I metabolism. **J Craniofac Genet Dev Biol**, Copenhagen, v.18, n.1, p.30-37, Jan./Mar. 1998.
- NOWAK, A.J. Osteogênese imperfeita. In: _____ **Odontologia para el paciente impedido**. Argentina: Editorial Mundi, 1979, p.32-34.
- ORIOLI, I.M.; BARBOSA NETO, J.G. Displasias esqueléticas In: URUGUAY. Ministério de Salud Pública; Organización Panamericana de la Salud. Documento final. I Curso Sudamericano de Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas y XVI Reunión Anual Del Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC), Uruguay. Ministério de Salud Pública, s.d., p.83-87, 1986.
- 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, Sept./Oct. 1998.
- PINTO, J.A.; SAAD, E.A. Osteogênese imperfeita. In: BRUSCHINI, S. **Ortopedia**
- Osteogenesis imperfecta is a congenital, hereditary anomaly of the connective tissue, which attacks the skeleton, ligaments, skin, nails and dentine. It is characterized by fractures with different severity degrees and progressive skeletal deformities. Its main characteristics are osteoporosis, skeletal abnormal fragility, dentinogenesis imperfecta and premature otosclerosis. Type IV Osteogenesis Imperfecta also attacks the face bones causing micrognathism, hypertelorism, and dentinogenesis imperfecta. The patients' general health condition is weak due to bone fragility and consequent fractures, which cause serious problems for the stomatognathic system (NOWAK, 1979). The dental treatment in such patients is usually troublesome due to their general conditions. This article reports the case of a patient with Osteogenesis Imperfecta Type IV. It also presents the clinical aspects of this disease and its oral manifestations, as well as emphasizes the precautions needed during dental treatment, in order to prevent condylar and other bone fractures.
- ROBBINS, S.L. Osteogênese Imperfeita. In: ROBBINS, S.L. **Patologia**. 3.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1969, p.1319-1320.
- SALVOLINI, E.; DI GIORGIO, R.; CASELLI, E.; DE FLORIO, L. Dentinogenesis imperfecta. Scanning electron microscopic study and microanalysis. **Minerva Stomatol**, Torino, v.48, n.3, p.87-92, Mar. 1999.
- SILLENCE, D.O.; SENN, A.; DANKS, D.M. Genetic heterogeneity in O.I. **J Med Genet**, London, n.16, p.101-116, Apr. 1979.
- SILLENCE, D.O. Osteogenesis imperfecta: an expanding panorama of variants. **Clin Orthop**, Philadelphia, n.159, p.11-25, Sept. 1981.
- SMITH, D.W. Síndrome da osteogênese imperfeita, Tipo I. In: SMITH, D.W. **Síndrome de malformações congênitas**. 3.ed. São Paulo: Manole, 1985, p.372-374.
- TANAKA, T.; MURAKAMI, T. Radiological features of hereditary opalescent dentin. **Dentomaxillofac Radiol**, Erlangen, v.27, n.4, p.251-253, July 1998.
- VORAST, H.; HOWALDT, H.P.; WETZEL, W.E. The treatment of mandibular cysts associated with osteogenesis imperfecta. **ASDC J Dent Child**, Chicago, v.67, n.1, p.64-66, 10, Jan./Feb. 2000.

Recebido para publicação em: 6/11/00
Enviado para reformulação em: 15/12/00
Aceito para publicação em: 29/01/01*
*publicação adiada