

Atenção Odontológica ao Paciente com Osteogênese Imperfeita: Relato de Caso Clínico¹

Dental Care in Patient with Osteogenesis Imperfecta: Case Report

Luciana Faria SANGLARD PEIXOTO*
 Ana Maria Martins GOMES**
 Marly de Almeida Saleme do VALLE**
 Elaine Cristina Vargas DADALTO***
 Maria Regina Galveas Oliveira REBOUÇAS****

SANGLARD PEIXOTO, L.F.; GOMES, A.M.M.; VALLE, M. de A.S. 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, v.5, n.27, p.383-389, set./out. 2002.

O trabalho baseou-se no relato do atendimento clínico de uma criança de nove anos de idade com diagnóstico de Osteogênese Imperfeita, que procurou a disciplina de Odontopediatria do Departamento de Clínica Odontológica do Centro Biomédico da Universidade Federal do Espírito Santo encaminhada pela sua pediatra, que solicitava avaliação e possível tratamento odontológico da mesma. A partir da necessidade de maior conhecimento sobre a complexa patologia óssea, que tem como característica inúmeros comprometimentos na saúde geral e bucal da paciente, dentro de uma interação multidisciplinar o atendimento da mesma foi realizado e, para isso, justificou-se a revisão de literatura sobre o assunto. Foram realizadas orientações sobre higiene bucal e dieta e também procedimentos cirúrgicos e restauradores.

PALAVRAS-CHAVE: Osteogênese imperfeita; Dentinogênese imperfeita; Odontopediatria.

¹Trabalho realizado como requisito parcial à conclusão do Estágio Supervisionado de Educação Continuada na disciplina de Odontopediatria da Universidade Federal do Espírito Santo

INTRODUÇÃO

Osteogênese imperfeita (OI) é uma doença genética hereditária do tecido conjuntivo, caracterizado pela fragilidade óssea. Ocorrem padrões autossômicos dominantes e recessivos e, em muitos casos, esporádicos. A OI é causada por mais de 50 mutações nos genes (COL1A e COL1A2). A redução na quantidade de colágeno resulta em OI tipo I, enquanto OI tipo II, III e IV resultam de alterações na quantidade e qualidade da síntese do colágeno. Todos os tecidos ricos em colágeno tipo I podem ser afetados. A gravidade da doença varia grandemente, mesmo nos membros afetados de uma única família (CRESPI, 1991; THOMPSON *et al.*, 1993; WALDRON, 1998; MARINI, 1988 *apud* O'CONNELL *et al.*, 1999).

O presente trabalho visou estudar as manifestações desta síndrome em 4 grupos distintos:

- Tipo I: os pacientes têm uma fragilidade óssea branda a moderadamente grave, não ocorrendo deformidade severa dos ossos, mas a diminuição da estatura e escoliose são progressivas. Fraturas estão presentes ao nascimento em cerca de 10% dos casos, mas há uma grande variedade de frequência e idade, no surgimento das fraturas. Apresenta um padrão hereditário autossômico dominante. Clinicamente, os pacientes afetados apresentam

acometido por Osteogênese Imperfeita e também relatar o atendimento odontológico de uma paciente de nove anos de idade, portadora desta patologia óssea.

REVISÃO DE LITERATURA

Classificação

A classificação aceita para a Osteogênese Imperfeita é a proposta por SILLENCE (1979), que

esclerótica azul, face triangular presente em 30% dos casos, e alguns pacientes apresentam dentinogênese imperfeita. Uma grande proporção dos

*Especialista em Odontopediatria pelo CENBIOS/UNIVALE; Estagiária da Disciplina de Odontopediatria – UFES; Mestranda em Odontopediatria – FOUFSP; Rua Ministro Eurico Salles, 30, Campo Grande – CEP 29146-140, Cariacica, ES; e-mail: lufsanglard@ig.com.br

**Mestres e Doutoradas em Odontopediatria – FOUFSP; Professoras de Odontopediatria – UFES

***Mestre em Odontopediatria – UFRJ; Professora de Odontopediatria – UFES

**** Médica – UFES; Mestre em Genética Humana – USP – SP; Médica geneticista do Hospital Infantil N. S. da Glória – Vitória – ES

adultos apresenta surdez antes dos 30 anos e 40% têm a audição prejudicada. A incidência é de 1: 30.000 nascimentos, sendo esta a forma mais comum. O colágeno tipo I produzido é normal, mas a quantidade é reduzida pela metade. Como defeito do gene, os alelos são nulos, reduzindo a produção de cadeias pro α 1(I) que interferem na síntese de mRNA (SILLENCE, 1979; CRESPI, 1991; THOMPSON *et al.*, 1993; WALDRON, 1998).

- Tipo II: os pacientes apresentam extrema fragilidade óssea e fraturas freqüentes, que podem ocorrer durante o parto. Existem muitos casos de natimortos e 90% morrem antes de quatro semanas de idade. Padrão autossômico recessivo e dominante podem ocorrer e, em muitos casos, parecem ser esporádicos. Clinicamente, os pacientes afetados apresentam baixo peso ao nascimento; estatura pequena e coxas largas, estendendo-se em ângulos retos com o tronco; membros curtos, encurvados e grosseiramente deformados; pele delicada, frágil, podendo romper-se durante o nascimento; ossificação da abóbada craniana ausente; face com forma triangular, hipertelorismo, nariz pontudo, pequeno; esclerótica azul e dentinogênese imperfeita podendo estar presente. O defeito bioquímico é a produção de moléculas anormais de colágeno tipo I, devido à substituição da Gly em GLY-X-Y do domínio da hélice tríplice, próximo à parte COOH-terminal da proteína. Como defeito do gene, observa-se a presença de mutações de sentido trocado nos códons da glicina dos genes para as cadeias α 1 e α 2 do colágeno tipo I. A incidência é de 1:100.000 nascimentos (SILLENCE, 1979; CRESPI, 1991; THOMPSON *et al.*, 1993; WALDRON, 1998; CAMERON *et al.*, 2001).

- Tipo III: os pacientes apresentam fragilidade óssea moderadamente grave a grave. Fraturas podem estar presentes ao nascimento, mas há uma baixa taxa de mortalidade entre os bebês. Ocorre hiperlassidão dos ligamentos, cifoesciose acentuada e angulação dos ossos longos, displasia epifiseal e cisto metafiseal que contribuem para a diminuição da estatura. A taxa de mortalidade é maior entre as crianças mais velhas. A morte normalmente resulta de complicações cardiovasculares causadas por cifoesciose. Apresenta um padrão hereditário autossômico dominante e recessivo. Clinicamente os pacientes afetados apresentam dificuldade para andar; face triangular; escleróticas azuis no recém-nascido, mas a cor azul tende a desaparecer à medida que a criança cresce. Alguns casos têm dentinogênese imperfeita, enquanto outros apresentam dentes normais. Prejuízo da audição não tem sido descrito nestas crianças. A incidência é de 1:68.800. Como defeito bioquímico, encontra-se substituições da Gly na hélice tríplice, em geral próximo à parte NH₂-terminal

da proteína, e, como defeito do gene, observa-se a presença de mutações de sentido trocado nos códons da glicina dos genes para as cadeias α 1 ou α 2 do colágeno tipo I (SILLENCE, 1979; CRESPI, 1991; THOMPSON *et al.*, 1993; WALDRON, 1998; CAMERON *et al.*, 2001).

- Tipo IV: os pacientes têm fragilidade óssea branda a moderadamente grave. Fraturas estão presentes ao nascimento em 50% dos pacientes. A freqüência das fraturas reduz-se ao mínimo após a puberdade e alguns indivíduos nunca experimentam fraturas ósseas. As deformidades esqueléticas são extremamente variáveis. Arqueamento dos membros inferiores ao nascimento pode ser a única característica desta síndrome e deformidades progressivas dos ossos longos e coluna vertebral podem ocorrer sem fraturas. Clinicamente os pacientes afetados apresentam face triangular, podem apresentar a esclerótica azul pálida no início da infância, mas a cor azul desaparece mais tarde, e 80% apresentam dentinogênese imperfeita. O padrão hereditário é autossômico dominante. A perda da audição em adultos é baixa. Como defeito bioquímico, relata as substituições da Gly na Hélice tríplice, em geral próximo à parte NH₂-terminal da proteína. O defeito do gene é descrito como mutações de sentido impróprio nos códons da glicina dos genes para as cadeias α 1 ou α 2. As mutações que ocorrem omitem éxons na extremidade 5' do gene da cadeia α 2 (SILLENCE, 1979; CRESPI, 1991; THOMPSON *et al.*, 1993; WALDRON, 1998; CAMERON *et al.*, 2001).

GLORIEUX *et al.* (2000) classificaram em osteogênese imperfeita tipo V pacientes com OI tipo IV que apresentaram características distintas. Os pais das crianças relataram uma história de fragilidade dos ossos longos e corpos vertebrais de moderada a severa, com episódio de formação de calos hiperplásicos. O padrão de herança é autossômico dominante. Todos pacientes do tipo V tiveram limitações na pronação/supinação em um ou ambos antebraços, associados com uma aparente calcificação da membrana intra-óssea. Os pacientes apresentaram esclerótica azul e dentinogênese imperfeita.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Dentre as características clínicas da OI, pode-se encontrar perda de audição, prejuízo da visão, que começa geralmente na segunda década da vida e está presente em 35% dos adultos, deformidade dos ossos longos, bem como frouxidão dos ligamentos dos pés, mãos e joelhos, que é comum em crianças. A esclerótica é peculiar e é descrita como possuindo uma tonalidade azul escura e profunda. A principal característica da Osteogênese Imperfeita é a osteopenia generalizada, que se expressa por fra-

gilidade óssea e fraturas detectadas clinicamente, que podem estar presentes ao nascimento em 10% dos pacientes ou começam durante a infância. Em geral, o peso e a altura ao nascimento são normais. A baixa estatura tem início depois do nascimento e se relaciona com o grau de envolvimento dos membros e coluna. Em casos severos, haverá o colapso da coluna, causando problemas neurológicos. As deformidades dos ossos longos tendem a ser brandas, com arqueamento dos membros e deformidades com angulações ocorrendo nos locais de fraturas prévias. Cifoescoliose progressiva é vista em 20% dos adultos e pode ser severa. Há formação excessiva de calos ósseos. Anormalidades cardiopulmonares, nefrolitíase e hipercalcúria podem ser importantes manifestações da OI na infância. Provavelmente é a doença óssea mais comum (VETTER *et al.*, 1989; CRESPI, 1991; GUEDES-PINTO & VAROLI, 1997; CHINES *et al.*, 1991; WALDRON, 1998; DUARTE *et al.*, 1999; CAMERON *et al.*, 2001).

CARACTERÍSTICAS DENTAIS

Ö CONNELL *et al.* (1999) estudaram as características dentais e craniofaciais de crianças com OI tipo III e tipo IV. A maioria dos pacientes exibiu macrocefalia com uma exagerada protrusão dos ossos frontal e parietal. A Dentinogênese Imperfeita não estava presente em todos os pacientes, mas afetou mais a dentição decídua, em 18% dos pacientes com tipo III e em 17% dos pacientes com tipo IV. Os dentes permanentes não exibiram atrição excessiva ou fratura de esmalte. As maloclusões estão presentes em ambos os tipos de OI. Maloclusão Classe III estava presente em 70,6% do tipo IV e 81,8% da população do tipo III. A mordida cruzada na dentição permanente e decídua estava presente em 36% dos pacientes com tipo III e 47% dos pacientes com tipo IV. Muitos pacientes apresentaram selantes e *brackets* ortodônticos com sucesso na adesão da resina ao esmalte, embora na teoria esta adesão em dentes com defeito de estrutura pode estar comprometida. Radiograficamente, foi observado constrição da junção cimento esmalte; obliteração pulpar na maioria dos casos; desenvolvimento dental normal na maioria dos pacientes; erupção ectópica do primeiro molar em 3 pacientes com OI tipo III e 4 pacientes com OI tipo IV; impactação dos segundos molares permanentes, em 6 pacientes, o que causou significativo atraso na erupção destes dentes.

DENTINOGENESE IMPERFEITA

A Dentinogênese Imperfeita (DI) é um problema

genético que afeta o colágeno dentinário durante a embriogênese e, particularmente, nas fases de diferenciação tecidual e formação da matriz orgânica. Esta alteração hereditária inerente à dentina poderá ou não estar associada à OI, contudo é possível que, devido à deficiência do colágeno, todas as crianças com OI possam manifestar alguma forma de DI, embora em um nível subclínico. A OI e a DI são transmitidas por traço autossômico dominante, recessivo ou mutação nova. A OI tem sido mapeada como uma mutação do cromossoma 7q22, enquanto a DI ocorre no cromossoma 4q13-21 (LYGIDAKIS & LASKARIS, 2000; CAMERON *et al.*, 2001).

Os dentes não exibem qualquer susceptibilidade aumentada à cárie e podem na realidade mostrar alguma resistência, devido ao desgaste rápido e ausência de canalículos dentinários. A atrição gradual ou fraturas não-acidentais da coroa resultam em altura oclusal reduzida (REGEZI & SCIUBBA, 1991; LYGIDAKIS & LASKARIS, 2000).

A DI pode afetar todos ou apenas alguns dentes. Os decíduos são afetados mais severamente do que os permanentes. Os dentes com DI apresentam cor opalescente azulada, castanha ou âmbar. Os dentes que apresentam alteração de cor são mais propensos ao desgaste e à fratura do esmalte. As coroas são descritas como encurtadas e em formato de sino (bulbosas), com uma constrição cervical. No exame radiográfico se observa que as raízes são estreitas e curtas e ocorre obliteração pulpar parcial ou completa. O diâmetro cervical e o contraste radiográfico da dentina são reduzidos, a radiolucidez periapical é freqüente. A ocorrência da DI em pacientes com OI é de 1:2.500-5.000 e em pacientes sem OI é de 1:8.000 (REGEZI & SCIUBBA, 1991; Mc DONALD & AVERY, 1995; GUEDES-PINTO & VAROLI, 1997; LYGIDAKIS & LASKARIS, 2000; CAMERON *et al.*, 2001).

Os canalículos dentinários são irregulares, de maior diâmetro, em menor número, estando ausentes em algumas áreas; a dentina produzida é pouco resistente, pois seu conteúdo aquoso é 60% maior, apresentando grandes áreas sem mineralização. Com base nos estudos histológicos destes dentes, concluiu-se que os primeiros odontoblastos só formam dentina de aspecto normal por um período de tempo limitado. Posteriormente, eles se degeneram e serão incorporados à matriz em vários estágios de proervação. As células mesenquimais da polpa se diferenciam em células semelhantes a odontoblastos, que possuem uma capacidade limitada de formar matriz dentinária totalmente organizada, degeneram após um breve período e são incorporadas à matriz da dentina. O processo é repetido até à obliteração da câmara pulpar. A junção amelodentinária é plana, lisa e frágil, faci-

litando o deslocamento do esmalte que tem tendência a descamar de 2 a 4 anos após a erupção, expondo a dentina amolecida, que rapidamente se desgastará. Alguns autores têm relacionado a fratura do esmalte com a ausência de ondulações microscópicas na junção amelodentinária. Entretanto, outros relatam que a junção amelodentinária não é diferente daquela encontrada nos dentes normais (GUIMARÃES, 1982; REGEZI & SCIUBBA, 1991; Mc DONALD & AVERY, 1995; DAMANTE *et al.*, 1998; CAMERON *et al.*, 2001).

Pesquisas recentes mostraram que esta perda de esmalte ocorre porque este apresenta lamelas longas que se tornam expostas devido ao desgaste. Isso permite a propagação da fratura e a perda do esmalte em flocos; o manto de dentina parece normal (DAMANTE *et al.*, 1998; CAMERON *et al.*, 2001).

De acordo com a ADA, 1997, para o tratamento odontológico de pacientes com OI portadores de pinos, placas ou parafusos, a administração de antibióticos para profilaxia de infecção não está indicada.

Como tratamento, estão indicados a preservação e o restabelecimento da dimensão vertical de oclusão; a proteção dos dentes posteriores do desgaste e a restauração da estética. A coroa de aço para os dentes decíduos posteriores pode ser considerada um meio preventivo da abrasão acentuada da estrutura dentária. Para os dentes permanentes, pode-se realizar a reconstrução dos dentes anteriores com resina composta ou com metalocerâmicas e dos posteriores, com coroas fundidas nos molares, bem como a reabilitação protética, lembrando que estes dentes não devem ser utilizados como pilares, porque as raízes tendem a se fraturar sob pressão, e a colocação de *overdentures* nos casos mais severos e o tratamento endodôntico, que deve ser executado o mais breve possível, quando necessário. Dentes com rarefação periapical e fraturas radiculares devem ser extraídos, o que é difícil devido à fragilidade da dentina (REGEZI & SCIUBBA, 1991; GUEDES-PINTO & VAROLI, 1997; LYGIDAKIS & LASKARIS, 2000; CAMERON *et al.*, 2001).

O diagnóstico diferencial da OI é importante e deve ser feito entre a síndrome da criança espancada (DUARTE *et al.*, 1999) e a Osteoporose Juvenil Idiopática (OJI) (KRASSAS, 2000), sendo que, nessa doença, a história familiar é negativa, tem duração de 1 a 5 anos, há fraturas e metáfise, inicia-se no período pré-puberal, apresenta padrão de crescimento normal, neoformações ósseas e o equilíbrio do cálcio pode ser positivo na fase aguda.

A paciente J.V.D., com nove anos e oito meses, pesando 21,6Kg e medindo 1,20m, foi encaminhada ao serviço de Odontopediatria da UFES por uma pediatra do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes com diagnóstico de Osteogênese Imperfeita. Na história familiar, foi observado que ela é filha de casal jovem, não-consangüíneo e que não apresentava casos semelhantes na família. A mãe relatou durante a anamnese que o diagnóstico foi dado quando a criança apresentava 12 dias de nascida. Até os 8 anos, foi submetida a cinco cirurgias para tratamento de fraturas ocorridas no fêmur. Atualmente, faz uso de Calcigenol® (Hoechst Marion Roussel), Aderogil® (Hoechst Marion Roussel) e Cataflan® (Novartis), em caso de dor.

Ao exame clínico foram observados face triangular, presença de restos radiculares do elemento 65, cárie nos elementos 74 e 75, cúspide vestibular do 24 fraturada e presença de inflamação gengival. Os elementos dentários apresentavam tamanho, forma e desenvolvimento normais. Quanto à cor, era cinza azulada, sendo mais acentuada nos dentes decíduos do que nos dentes permanentes (Figura 1). Foi constatada também a presença de maloclusão Classe III de Angle (Figura 2).

Ao exame radiográfico, pode-se confirmar a presença de Dentinogênese Imperfeita, as coroas dos dentes apresentavam-se bulbosas e as raízes, finas. Os dentes decíduos, os primeiros molares e os incisivos inferiores permanentes apresentavam canais atrésicos, porém não foi observada rarefação óssea periapical (Figura 3).

Foram também realizados exames radiográficos da face, membros superiores e inferiores e coluna, para serem avaliadas as condições relacionadas à estrutura óssea da paciente, em que pode-se observar membros superiores e crânio normal, coluna vertebral sem alterações significativas, apenas discreta atitude escoliótica tóraco-lombar de convexidade direita, coxa vara bilateral, fratura antiga do colo femoral esquerdo, com subluxações e displasia acetabular secundária, presença de haste metálica no terço proximal do fêmur esquerdo, osteoporose difusa do membro inferior esquerdo, mais acentuada ao nível da cabeça, colo femoral e articulações do joelho (Figuras 4 a 6).

A paciente demonstrou certa dificuldade para andar devido à diferença clínica de 4,5cm entre o tamanho de suas pernas. Não foram relatadas alterações cardiopulmonares e auditivas.

Foram realizadas orientações sobre dieta cariogênica e higiene bucal, exodontia dos restos radiculares do 65 e dos elementos 73 e 83, que se apresentavam com rizólise total, e dos elementos 74, 75, que se apresentavam em estágio de rizólise avançada e com cárie extensa,

CASO CLÍNICO

reconstrução da cúspide vestibular do elemento 24 e aplicação tópica de flúor. Em seguida, a paciente foi encaminhada ao ortodontista, para avaliação do tratamento a ser realizado, sendo que as consultas para manutenção preventiva foram agendadas periodicamente.

DISCUSSÃO

Após revisão da literatura e atendimento da paciente, foi possível concluir que a mesma apresentava características clínicas semelhantes aos pacientes acometidos pelo tipo III de Osteogênese Imperfeita. O relato de fraturas ao



FIGURA 1: Aspecto clínico dos dentes.

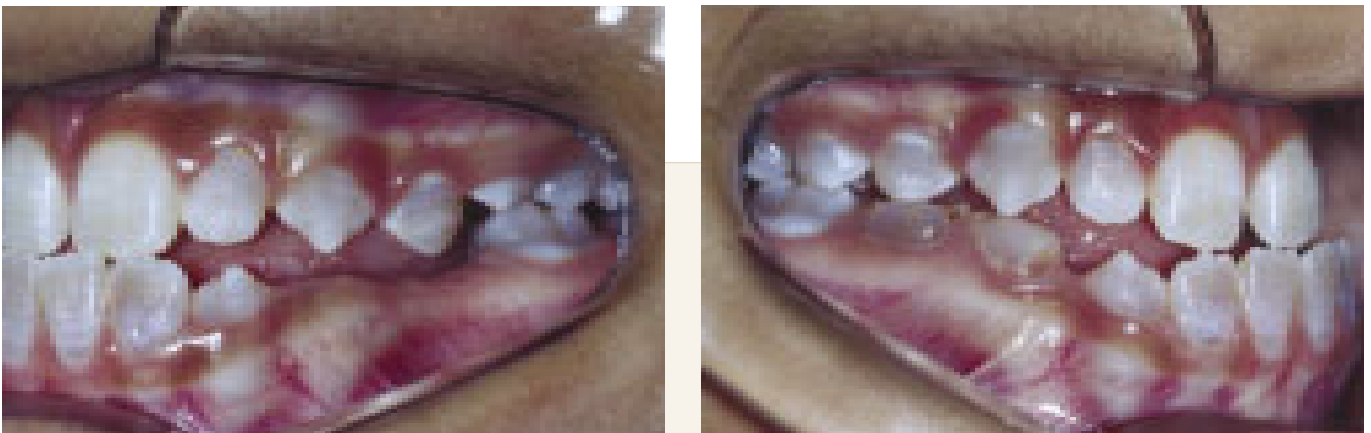


FIGURA 2: Relação Classe III de Angle.



FIGURA 3: Radiografia panorâmica, em que se observa que os dentes apresentam as coroas bulbosas e as raízes finas. Os dentes decíduos, os primeiros molares e os incisivos inferiores permanentes apresentam canais atrésicos.



FIGURA 4: Radiografia da coluna vertebral com discreta atitude escoliótica tóraco-lombar de convexidade direita.



FIGURA 5: Radiografia de membros superiores.



FIGURA 6: Radiografia dos membros inferiores (apresentando osteoporose difusa do membro inferior esquerdo, mais acentuada ao nível da cabeça, colo femural e articulações do joelho) e bacia apresentando coxa vara bilateral, fratura antiga do colo femural esquerdo, com subluxações e displasia acetabular secundária, e presença de haste metálica no terço proximal do fêmur esquerdo.

nascimento, esclerótica azul cuja intensidade de tonalidade diminuiu com a idade, deformidade progressiva da coluna, face triangular, escoliose, displasia, diminuição da frequência de fraturas com o passar dos anos, dificuldade para andar, dentinogênese imperfeita e maloclusão Classe III estão de acordo com os relatos de SILLENCE (1979), THOMPSON *et al.* (1993) e Ô CONNEL *et al.* (1999).

Complicações que normalmente ocorrem em pacientes com OI, como alterações cardiopulmonares (SILLENCE, 1979; CRESPI, 1991), renais (VETTER *et al.*, 1989), neurológicas (CAMERON *et al.*, 2001) e deficiências auditivas (WALDRON, 1998), ainda não foram observadas nesta paciente. Porém, pode-se considerar como baixa a estatura da paciente em 10cm, comparando com o considerado adequado para a idade, que é de 1,30m, coincidindo com o que é demonstrado por Ô CONNEL *et al.* (1999) em seu trabalho, em que a redução da estatura foi mais severa nos pacientes tipo III de OI.

Ao exame clínico, a dentição decídua da paciente se apresentou mais afetada com alteração de cor e desgastes mais perceptíveis em relação à dentição permanente, que apresentava somente fratura de cúspide do elemento 24 e coloração mais discreta que na dentição decídua, o que está de acordo com o relatado por REGEZI & SCIUBBA (1991), Mc DONALD & AVERY (1995) e LYGIDAKIS & LASKARIS (2000).

A ocorrência de fratura em dentes com DI, de acordo com REGEZI & SCIUBBA (1991) e DAMANTE *et al.* (1998), é devido à ausência de ondulações microscópicas na junção amelodentinária, o que facilitaria a descamação do esmalte. Entretanto, Mc DONALD & AVERY (1995) afirmam que a junção amelodentinária não é diferente daquela encontrada nos dentes normais. CAMERON *et al.* (2001) relatam que a perda do esmalte se deve ao fato de este apresentar lamelas longas que se tornam expostas devido ao desgaste, o que permite a propagação da fratura e a perda do esmalte em flocos.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A interação multidisciplinar é indispensável em casos com comprometimento da saúde geral da paciente, em que se faz necessário a somatória dos conhecimentos das várias áreas como pediatria, genética, radiologia, odontopediatria e ortodontia, para que os esforços sejam empreendidos visando o atendimento das necessidades do paciente e/ou a melhoria da qualidade de vida do mesmo.

SANGLARD PEIXOTO, L.F.; GOMES, A.M.M.; VALLE, M. de A.S. do; DADALTO, E.C.V.; REBOUÇAS, M.R.G.O. Dental care in patient with osteogenesis imperfecta: case report. **J Bras Odontopediatr Odontol Bebê**, Curitiba, v.5, n.27, p.383-389, set./out. 2002.

Dental Clinic Department of the Biomedical Center of the Federal University of Espírito Santo. The doctor asked for an evaluation and possible dental treatment. Due to the complexity of this bone disease that influences patient's general and oral health, it was essential to make a literature review on this matter. The patient was treated by a multidisciplinary team. Dental extractions and restorations were performed, as well as oral health care and diet counseling.

This paper was based on a case report of a patient who was sent by her doctor to the

KEYWORDS: Osteogenesis imperfecta; Dentinogenesis imperfecta; Pediatric dentistry.

AGRADECIMENTO

Agradecemos ao Dr. Oscar Guimarães e à sua equipe pela realização dos exames radiográficos, pela atenção que nos foi prestada e pelo carinho dispensado à paciente.

REFERÊNCIAS

- AMERICAN DENTAL ASSOCIATION. Advisory statement: antibiotic prophylaxis for dental patients with total joint replacements. **J Am Dent Assoc**, Chicago, v.128, n.7, p.1004-1008, July 1997.
- CHINES, A.; PETERSEN, D.J.; SCHRANK, F.W.; WHITE, M.P. Hypercalciuria in children affected with osteogenesis imperfecta. **J Pediatr**, St. Louis, v.119, n.73, p.51-57, July 1991.
- CAMERON, A.; WIDMER, R.; NIGELKING, M.A.; HALL, R.; SEOW, K. Anomalias dentárias. Alterações de dentina. In: CAMERON, A.; WIDMER, R. **Manual de Odontopediatria**. São Paulo: Santos, 2001. Cap. 7, p.208-211.
- CRESPI, P. Doenças metabólicas e genéticas dos maxilares. In: REGEZI, J.A.; SCIUBBA, J.J. **Patologia bucal**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1991. Cap.15, p.328-329.
- DAMANTE, J.H.; FREITAS, J.A.S.F.; TAVANO, O.; ÁLVARES, L.C. Interpretação radiográfica. In: ÁLVARES, L.C.; TAVANO, O. **Curso de radiologia em Odontologia**. 4.ed. São Paulo: Santos, 1998. p.129-229.
- DUARTE, A.L.W.P.; TERRA, H.B.G.; ZILLES, K.S.; MAYDANA, L.C.; RIGO, L.; SCHORN, P.W.; ALVES, R.P.M. Osteogênese imperfeita. **Rev Med Hosp São Vicente de Paulo**, v.11, n.24, p.59-61, jan./jun. 1999.
- GUEDES-PINTO, A.C.; VAROLI, O.J. Radiologia. In: GUEDES-PINTO, A.C. **Odontopediatria**. 6.ed. São Paulo: Santos, 1997. Cap.19, p.259-267.
- GLORIEUX, F.H.; RAUCH, F.; PLOTKIN, H.; WARD, L.; TRAVERS, R.; ROUGHLEY, P.; LALIC, L.; GLOURIEUX, D.F.; FASSIER, F.; BISHOP, N.J. Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. **J Bone Miner Res**, New York, v.15, n.9, p.1650-1658, Sept. 2000.
- GUIMARÃES, S.A.C. Distúrbios do desenvolvimento: displasia malformações e deformações. **Patologia básica da cavidade oral**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1982. Cap. 1, p.1-25.
- KRASSAS, G.E. Osteoporose juvenil idiopática. **Ann N Y Acad Sci**, New York, v.900, p.409-412, 2000.
- LYGIDAKIS, N.A.; LASKARIS, M.G. Anomalias dentárias. Anomalias de dentina. In: LASKARIS, M.G. **Atlas colorido de doenças bucais da infância e adolescência**. Porto Alegre: Artmed, 2000. Cap.1, p.28-30.
- MARINI, J.C. Osteogenesis imperfecta: comprehensive management. **Adv Pediatr**, v.35, p.391-426, 1988 *apud* 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**, St. Louis, v.87, n.2, p.189-196, Feb. 1999.
- Mc DONALD, R.E.; AVERY, D.R. **Odontopediatria**. 5.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1995. Cap7, p.92-99.
- 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**, St. Louis, v.87, n.2, p.189-196, Feb. 1999.
- REGEZI, J.A.; SCIUBBA, J.J. Anomalias dentárias. In: **Patologia bucal**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1991. Cap.16, p.354-355.
- SILLENCE, D.O.; SENN, A.; DANKS, D.M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. **J Med Genet**, London, v.16, n.2, p.101-116, Apr. 1979.
- THOMPSON, M.W.; McINNES, R.R.; WILARD, H.F. A base molecular e bioquímica das doenças genéticas. In: THOMPSON; THOMPSON: **Genética médica**. 5.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1993. Cap. 12, p.200-203.
- VETTER, U.; MAIERHOFER, B.; MÜLLER, M.; LANG, D.; TELLER, W.M.; BRENNER, R.; FROHNEBERG, D.; WÖRSDÖRFER, O. Osteogenesis imperfecta in childhood: cardiac and renal manifestations. **Eur J Pediatr**, Berlin, v.149, n.3, p.184-187, Dec. 1989.
- WALDRON, C.A. Osteogênese imperfeita. In: NEVILLE, B.W.; DAMM, D.D.; ALLEN, C.M.; BOUQUOT, J.E. **Patologia oral e maxilofacial**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1998. Cap. 14, p.431-432.

Recebido para publicação em: 15/02/02

Enviado para reformulação em: 21/03/02

Aceito para publicação em: 19/04/02