

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE CAMPINA GRANDE  
CENTRO DE SAÚDE E TECNOLOGIA RURAL  
UNIDADE ACADÊMICA DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS  
CURSO DE ODONTOLOGIA**

**LIDUINA BATALHA DOS SANTOS**

**ASSISTÊNCIA ODONTOLÓGICA PARA PACIENTES COM OSTEOGÊNESE  
IMPERFEITA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA**

**PATOS-PB**

**2023**

**LIDUINA BATALHA DOS SANTOS**

**ASSISTÊNCIA ODONTOLÓGICA PARA PACIENTES COM OSTEOGÊNESE  
IMPERFEITA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso, apresentado ao curso de Odontologia da Universidade Federal de Campina Grande, como parte dos requisitos para obtenção do título de Bacharel em Odontologia.

**Orientadora:** Prof.<sup>a</sup> Dra. Elizandra Silva da Penha

**PATOS-PB**

**2023**

**LIDUINA BATALHA DOS SANTOS**

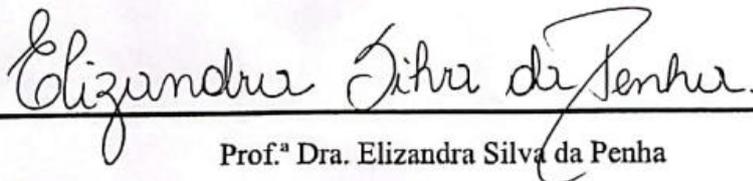
**ASSISTÊNCIA ODONTOLÓGICA PARA PACIENTES COM OSTEOGÊNESE  
IMPERFEITA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso, apresentado ao curso de Odontologia da Universidade Federal de Campina Grande, como parte dos requisitos para obtenção do título de Bacharel em Odontologia.

**Orientadora:** Prof.<sup>a</sup> Dra. Elizandra Silva da Penha

**Aprovado em: 02/06/2023**

**BANCA EXAMINADORA**



---

Prof.<sup>a</sup> Dra. Elizandra Silva da Penha

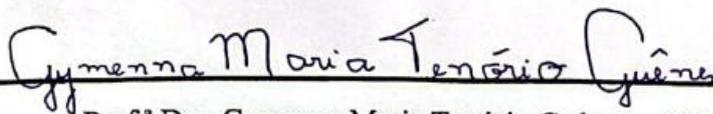
Universidade Federal de Campina Grande (UFCG)



---

Prof.<sup>a</sup> Dra. Renata Andrea Salvitti de Sá Rocha – 1º Membro

Universidade Federal de Campina Grande (UFCG)



---

Prof.<sup>a</sup> Dra. Gymenna Maria Tenório Guênes – 2º Membro

Universidade Federal de Campina Grande (UFCG)

**Dados Internacionais de Catalogação-na-Publicação (CIP)**  
**Sistema Integrado Bibliotecas – SISTEMOTECA/UFMG**

---

S725a

Santos, Liduina Batalha dos

Assistência odontológica para pacientes com osteogênese imperfeita: uma revisão integrativa da literatura. / Liduina Batalha dos Santos. – Patos, 2023.

41 f.

Orientador: Elizandra Silva da Penha.

Trabalho de Conclusão de Curso (Artigo) – Universidade Federal de Campina Grande, Centro de Saúde e Tecnologia Rural, Unidade Acadêmica de Odontologia.

1. Osteogênese imperfeita. 2. Assistência odontológica. 3. Saúde bucal. 4. Dentinogênese imperfeita. I. Penha, Elizandra Silva da, *orient.*  
II. Título.

CDU 616.314-007

---

## DEDICATÓRIA

*Dedico este trabalho à minha amada mãe Edna, o meu maior exemplo de esforço, motivo pelo qual estou aqui e consegui concluir a graduação, ao meu amado pai Raimundo (in memoriam), um pai presente que me ensinou sobre as coisas mais simples e importantes da vida e à minha amada irmã Idália, que sempre foi minha companheira e sempre acreditou em mim. A vocês, minha família, todo meu amor, gratidão e respeito.*

## AGRADECIMENTOS

Primeiramente gostaria de agradecer a Deus, que esteve ao meu lado em todos os momentos e me levantava sempre que eu caía, quando eu chorava. Ele enxugava minhas lágrimas, Ele segurou minha mão o tempo todo em meio a dores e alegrias. Toda honra e glória ao Leão da Tribo de Judá, meu Jesus Cristo obrigada por sua compaixão, amor e proteção.

À minha amada mãe Edna Batalha por nunca ter desistido de mim, por tirar do pouco que tinha para me ajudar, por ter orado por mim tantas vezes enquanto eu estava longe durante tanto tempo, obrigada pela paciência, pela resiliência, por sua bravura e determinação, tudo isso é pela senhora minha mãe, não existem palavras suficientes para explicar o tamanho do meu amor e gratidão a tudo que fez por mim, eu te amo, minha rainha.

Obrigada minha querida irmã Idália Batalha por ser minha companheira, que tem o coração gigante, que acreditou em mim, obrigada por ter vindo tantas vezes me visitar quanto eu não podia ir para casa, obrigada por fazer parte da minha vida, pelo apoio, eu amo tanto você, é minha caçula e o que eu puder fazer por você, eu farei. Ao meu amado pai Raimundo Nonato, que infelizmente não está mais aqui, a dor da sua partida permanece aqui, dentro do meu coração, em prantos gostaria de dizer que amo o senhor, sinto sua falta e nunca o esquecerei, obrigada.

Ariel Souza foi a pessoa que chegou na minha vida para me iluminar, ele é aquela pessoa doce e calma que resolve tudo com paciência e educação, seu coração e sua gentileza conquistaram meu coração, obrigada pelos belos momentos, por me ouvir e me ajudar nos momentos difíceis, por não me deixar desistir, obrigada por sorrir comigo nos momentos felizes, obrigada por existir meu amor.

Às minhas amigas do coração Milagres e Paloma, ah como vocês foram e são importantes para mim, minhas companheiras, minhas parceiras de risadas e longas conversas, com vocês esses anos foram mais divertidos, vocês são maravilhosas, lindas, inteligentes, responsáveis, obrigada por estarem presentes, meu amor e respeito por vocês.

Obrigada à minha dupla Dayane, você foi perfeita todos esses anos, sem você eu não teria conseguido passar por tantas dificuldades, sem defeitos, a melhor dupla do mundo, obrigada a você e a sua família por todo o apoio quando fiquei na sua casa, Deus sabia que tinha que ser você. Eu lhe desejo tantas bênçãos, tanto sucesso profissional e pessoal, quero ver você brilhando muito, que Deus proteja seus sonhos.

Aos meus tios Raimundo José e Maria, por me ajudarem, por me ampararem principalmente quando meu pai se foi, vocês são minha família, são muito importantes e eu tenho muita gratidão e respeito por vocês, obrigada pelo apoio.

Gostaria de agradecer ao meu amigo, Gabriel Rodrigues que foi o primeiro a me incentivar e me ajudar a chegar aqui, você foi incrível e sou imensamente grata ao que você fez por mim, muito obrigada. À querida Jéssica Delfino, minha gratidão, uma grande amiga, que fez minha matrícula, me acolheu em sua casa quando cheguei na cidade sem conhecer nada, sem dinheiro, apenas com um sonho, que foi gentil comigo sem nem me conhecer, obrigada, sempre serei grata a você, você é linda e tem um coração lindo.

Às queridas professoras Renata Sá Rocha e Angélica Sátyro que me apoiaram lá no começo do curso quando passei por momentos muito difíceis, vocês foram humanas e empáticas. Tenho orgulho de ter professoras incríveis, competentes e dedicadas como vocês, obrigada por tudo.

Gratidão às professoras Elizandra Penha e Gymenna Tenório, por todo aprendizado, por serem exemplo de profissionalismo, dedicação e paciência. Obrigada pelos conselhos e ensinamentos, obrigada por se fazerem presente.

Aos colaboradores da Universidade Federal de Campina Grande, em especial Alex Candeia meu querido amigo, educado e sempre gentil com todos, meu melhor bom dia na clínica e José Romero, o grande Soró do RU, que sempre me acompanhava durante as refeições regadas de conversas e boas risadas, um amigo estimado, minha gratidão e carinho a vocês.

Aos demais que não foram citados, mas que de alguma forma foram pessoas amáveis e gentis comigo durante esta caminhada, obrigada.

A todos, meu muito obrigada!

## RESUMO

**Introdução:** A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma desordem genética rara causada por mutações no colágeno tipo I, com prevalência estimada entre 1 em cada 10-20.000 nascimentos. Devido às alterações que afetam o tecido conjuntivo, é caracterizada por fragilidade óssea e outras deformidades extra esqueléticas com manifestações bucais e craniofaciais. Portadores de osteogênese imperfeita podem encontrar dificuldade de acesso a serviços odontológicos pelos mais diversos motivos, o que pode levar a uma piora na qualidade de vida. Nesse contexto o objetivo deste trabalho é abordar a assistência odontológica a pacientes com osteogênese imperfeita, buscando trazer discussões sobre o acesso a serviços odontológicos, manejo, prevenção e promoção em saúde bucal para esse grupo. **Métodos:** Foi realizada uma revisão integrativa da literatura a partir da pesquisa bibliográfica nas bases de dados Scielo, PubMed e BVS/BIREME com os descritores “osteogenesis imperfecta”, “dental care” e “oral health” em inglês e português, entre os anos de 2013 e 2023 e combinados entre si pelo operador booleano AND. **Resultados:** Os tratamentos mais indicados foram de cunho preventivo em idade precoce e restaurador com ionômero de vidro e resina composta. O manejo adequado do paciente no momento do atendimento também foi considerado como importante para a realização e adesão ao tratamento, especialmente no caso de pacientes pediátricos. Indivíduos com osteogênese imperfeita moderada a severa com má oclusão tiveram limitações funcionais e piora na qualidade de vida relacionada à saúde bucal (QVRSB). **Conclusão:** A pesquisa mostrou que estas pessoas podem ser mais suscetíveis a anormalidades bucais e craniofaciais, assim como ter dificuldade de acesso ao atendimento odontológico especializado, devido a locomoção e fatores geográficos. Em virtude disso o cirurgião-dentista precisa ter conhecimento, habilidade de manejo e estar alinhado à equipe multidisciplinar e cuidadores para oferecer assistência odontológica adequada a estes pacientes.

**Palavras-chave:** osteogênese imperfeita; assistência odontológica; saúde bucal; dentinogênese imperfeita.

## ABSTRACT

**Background:** Osteogenesis Imperfecta (OI) is a rare genetic disorder caused by mutations in collagen type I, with an estimated prevalence of 1 in every 10-20,000 births. Due to the alterations that affect the connective tissue, it is characterized by bone fragility and other extraskelatal deformities with oral and craniofacial manifestations. Patients with osteogenesis imperfecta may find it difficult to access dental services for a variety of reasons, which can lead to a worsening of their quality of life. In this context, the objective of this work is to address dental care for patients with osteogenesis imperfecta, aiming to bring about discussions about access to dental services, management, prevention and promotion of oral health for this group.

**Methods:** An integrative literature review was carried out based on bibliographical research in the Scielo, PubMed and BVS/BIREME databases with the descriptors “osteogenesis imperfecta”, “dental care” and “oral health” in English and Portuguese, between the years of 2013 and 2023 and combined with each other by the Boolean AND operator.

**Results:** The most indicated treatments were preventive at an early age and restorative with glass ionomer and composite resin. Treatment with prosthesis on implants and surgery was also mentioned, as long as it is performed with caution. Appropriate patient management at the time of care was also considered important for carrying out and adhering to treatment, especially in the case of pediatric patients. Individuals with moderate to severe osteogenesis imperfecta with malocclusion had functional limitations and worsened quality of life related to oral health (OHRQoL).

**Conclusion:** Research has shown that these people may be more susceptible to oral and craniofacial abnormalities, as well as having difficulty accessing specialized dental care, due to mobility and geographic factors. As a result, the dental surgeon needs to have knowledge, management skills and be aligned with the multidisciplinary team and caregivers to offer adequate dental care to these patients.

**Keywords:** osteogenesis imperfecta; dental care; oral health; dentinogenesis imperfecta.

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES

|          |   |    |
|----------|---|----|
| Tabela 1 | Classificação da Osteogênese Imperfeita.....                                | 14 |
| Figura 1 | Fluxograma da seleção dos artigos.....                                      | 27 |
| Tabela 2 | Principais resultados obtidos após a aplicação da metodologia abordada..... | 28 |

## LISTA DE ABREVIACOES E SIGLAS

|          |  |
|----------|--|
| OI       | Osteognese Imperfeita                         |
| ABOI     | Associao Brasileira de Osteognese Imperfeita |
| BFs      | Bisfosfonatos                                  |
| COL1A1   | Colgeno tipo 1, alfa 1                        |
| COL1A2   | Colgeno tipo 2, alfa 2                        |
| DI       | Dentinognese Imperfeita                       |
| (QVRSB)  | Qualidade de Vida Relacionada  Sade Bucal    |
| (OI-I)   | Osteognese Imperfeita tipo I                  |
| (OI-II)  | Osteognese Imperfeita tipo II                 |
| (OI-III) | Osteognese Imperfeita tipo III                |
| (OI-IV)  | Osteognese Imperfeita tipo IV                 |
| (OI-V)   | Osteognese Imperfeita tipo V                  |

## SUMÁRIO

|  |           |
|--|-----------|
| <b>1 INTRODUÇÃO .....</b>                            | <b>11</b> |
| <b>2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA.....</b>                  | <b>13</b> |
| 2.1 OSTEOGÊNESE IMPERFEITA (OI) .....                | 13        |
| 2.2 MANIFESTAÇÕES BUCAIS E CRANIOFACIAIS .....       | 14        |
| <b>2.2.1 Dentinogênese Imperfeita (DI) .....</b>     | <b>15</b> |
| 2.3 TRATAMENTO DA OI.....                            | 15        |
| 2.4 ASSISTÊNCIA ODONTOLÓGICA A PACIENTES COM OI..... | 16        |
| <b>REFERÊNCIAS .....</b>                             | <b>18</b> |
| <b>3 ARTIGO.....</b>                                 | <b>21</b> |
| <b>4 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>                   | <b>40</b> |
| <b>ANEXO A.....</b>                                  | <b>41</b> |

## 1 INTRODUÇÃO

A osteogênese imperfeita (OI) é uma doença genética rara com prevalência estimada entre 1/10.000 e 1/20.000 nascimentos (TINKLE; WENSTRUP, 2005). De acordo com a Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita (ABOI), estima-se que cerca de 12 mil pessoas vivam com OI no Brasil (AZEVEDO et al., 2022). Com predominância autossômica dominante, associada a mutações nos genes COL1A1 ou COL1A2 alterando a estrutura do colágeno tipo I, apresenta genótipo e fenótipo heterogêneo e pode ser classificada em alguns tipos. Suas características clínicas são variadas, sendo a fragilidade óssea a mais frequente, o que favorece o surgimento de deformidades nos ossos e fraturas sucessivas (BRIZOLA et al., 2017).

Indivíduos com OI sofrem com fraturas ósseas que ocorrem com muita facilidade desde a infância. Essa característica típica, o uso de radiografias e a presença de algum familiar com a doença, colaboram para que o diagnóstico seja realizado com mais clareza. A classificação de Sillence et al. (1979) que caracteriza a OI em quatro tipos de I a IV é clássica, apesar da existência de novos tipos adicionais (RAUCH; GLORIEUX, 2004). Um tipo com fenótipo clínico diferente foi adicionado nos anos 2000, a OI tipo V, redefinindo os quatro grupos inicialmente definidos por Sillence (CHO et al., 2020).

As características clínicas variam de acordo com o tipo de OI e a gravidade, pode se apresentar na forma branda, letal no período perinatal, grave progressiva deformante e moderada, sendo que algumas das principais características incluem esclera azulada, fragilidade e deformidade óssea, perda da audição e escoliose (FORLINO et al., 2011). As fraturas ósseas geralmente acontecem nos primeiros anos de vida e com maior frequência em pessoas com OI moderada a severa (SANTILI et al., 2005). Ainda apresentam alterações bucais e craniofaciais como má oclusão, face triangular e defeito na dentina que precisam de acompanhamento e possíveis intervenções (CHANG; LIN; HSU, 2007).

Os Bisfosfonatos (BFs), são na atualidade os principais agentes farmacológicos utilizados no tratamento da OI, acredita-se que eles são capazes de aumentar a densidade óssea mineral, assim como também inibir a atividade osteoclástica minimizando o risco de fraturas ósseas (RALSTON; GASTON, 2020). Cho et al. (2020) afirmaram que o tratamento com BFs se mostrou mais promissor em pacientes jovens e com OI mais grave, melhorando a mobilidade e conseqüentemente a qualidade de vida.

A assistência odontológica para pacientes com OI é imprescindível e tem como propósito prevenir e tratar problemas bucais que podem estar associados a esta doença, como por exemplo a Dentinogênese Imperfeita (DI). Assim, um tratamento adequado para esta anomalia dentária pode ser ofertado para esses indivíduos, destaca-se também a necessidade de orientações sobre dieta e higiene oral a fim de evitar leões cariosas e doenças gengivais (ABUKABBOS; AL-SINEEDI, 2013). O ambiente familiar influencia diretamente nas condições de saúde bucal de crianças e adolescentes com OI, seja no âmbito da prevenção, seja na adesão ao tratamento, pois são pacientes muitas vezes totalmente dependentes de um responsável para poder comparecer às consultas odontológicas, aqui vale salientar a necessidade da participação constante do cirurgião-dentista no acompanhamento frequente desses pacientes. (TEIXEIRA et al., 2020).

Desta forma, o presente trabalho tem como objetivo abordar a assistência odontológica a pacientes com osteogênese imperfeita, buscando trazer discussões sobre o acesso a serviços odontológicos, manejo, prevenção e promoção em saúde bucal para essas pessoas, assim como analisar a maneira que isso se reflete na saúde bucal delas, citando também a importância do conhecimento do cirurgião-dentista acerca das características clínicas bucais do paciente com OI e discutir o seu papel junto a família e cuidadores no atendimento odontológico desses pacientes.

## 2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

### 2.1 OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

A osteogênese imperfeita é uma doença, caracterizada por desordens genéticas heterogêneas que afetam o tecido conjuntivo devido a alteração molecular na síntese do colágeno tipo I (FORLINO; MARINI, 2016). Em razão da deficiência de colágeno no tecido conjuntivo, a composição óssea torna-se frágil e conseqüentemente mais susceptível a fraturas. Associadas a isso, outras condições clínicas podem estar presentes dependendo do tipo de osteogênese como: anomalias dentárias, deficiência no crescimento da mandíbula e má-oclusão (VETTORE et al., 2020).

No estudo de Storoni et al. (2022), realizado na Holanda, cujo objetivo era determinar em que nível a OI impactava na vida dos portadores em termos de hospitalização e complicações, concluiu-se que a OI causa prejuízo na expectativa e qualidade de vida dos portadores da doença, uma vez que os resultados encontrados em seu estudo indicaram que os pacientes com OI, foram mais hospitalizados, com uma taxa de 2,9 vezes maior em relação a população holandesa em geral e também possuíam maior dificuldade para atingir uma idade acima dos 65 anos em relação a essa mesma população, o trabalho também apontou a importância de conhecer esse impacto na qualidade de vida desses pacientes para colaborar com profissionais clínicos na implementação de novas diretrizes que possam melhorar a vida dessas pessoas.

O diagnóstico de OI é clínico e geralmente feito nos primeiros anos de vida, o histórico familiar também deve ser investigado a fim de descobrir se algum componente da família já possui o diagnóstico de OI, informações obtidas por meio de exames de imagem e testes genéticos também auxiliam na confirmação da OI. O diagnóstico também pode ser realizado no período pré-natal, por volta do segundo trimestre com o auxílio da ultrassonografia, principalmente nos casos mais graves e incompatíveis com a vida (BRIZOLA et al., 2017).

Dentre os portadores de OI, cerca 85% a 90% dos casos estão relacionados a variantes patogênicas hereditárias dominantes em COL1A1 e COL1A2, os demais casos podem estar associados a mutações em genes que realizam a síntese do colágeno ou relacionados com a diferenciação dos osteoblastos e mineralização óssea associados a genes autossômicos recessivos, dominantes ou herança ligada ao cromossomo X (ROSSI; LEE; MAROM, 2019). Sillence et al. (1979) em um estudo epidemiológico, a partir de critérios clínicos, genéticos e radiográficos classificaram a OI em quatro tipos, de I a IV. Para Valadares et al. (2014) uma

classificação expandida contemplando mais onze tipos complementam o clássico estudo de Sillence (1979), uma vez que estudos tem demonstrado a heterogeneidade fenotípica e genotípica da OI.

**Tabela 1** – Classificação da Osteogênese Imperfeita

| <b>Tipo</b> | <b>Manifestações</b>  |
|-------------|---|
| <b>I</b>    | Forma mais leve da doença, apresenta esclera azulada, fragilidade óssea variável, perda auditiva de início tardio, os dentes podem ser normais ou apresentarem dentinogênese imperfeita.  |
| <b>II</b>   | Forma perinatal letal, onde os portadores nascem prematuros ou natimortos, com fragilidade óssea acentuada, apresentam fraturas nas costelas, arqueamento dos ossos longos e esclera azulada.   |
| <b>III</b>  | Deformidades graves na coluna vertebral, que progrediram no decorrer dos anos devido às fraturas, escleras normais, ossos Wormianos e rosto triangular.   |
| <b>IV</b>   | Não possuem deficiência auditiva e esclera azulada, mas podem apresentar osteoporose, baixa estatura, podendo ou não ter antecedentes de fraturas no decorrer da vida e as deformidades ósseas são variáveis, a presença de dentinogênese imperfeita pode ou não ocorrer. |

Modificada de Sillence et al. (1979)

## 2.2 MANIFESTAÇÕES BUCAIS E CRANIOFACIAIS

Indivíduos com OI são comumente afetados por alterações orais e craniofaciais, clinicamente em alguns casos pode-se observar face triangular, má oclusão classe III, mordida aberta, mordida cruzada. Quanto mais grave a OI, mais frequentes e severas poderão ser as alterações esqueléticas faciais. Em associação, anomalias dentárias como obliteração parcial ou total da câmara pulpar, dentinogênese imperfeita e agenesias também podem acometer os portadores da doença (ARANTES et al., 2021).

Nguyen et al. (2017) em seu estudo do tipo caso-controle, levantaram a hipótese de que mutações genéticas que alteram a estrutura do colágeno tipo I no côndilo mandibular, ainda na fase fetal, podem estar diretamente relacionadas a uma grande probabilidade de ocorrência de má-oclusão classe III em indivíduos com OI, ratificando a necessidade de tratamento ortodôntico para esses pacientes a fim de garantir melhor qualidade de vida.

Taqi et al. (2021) afirmam que embora o risco de taurodontismo em pacientes com OI seja reduzido, ainda é mais elevado em relação a população normal, o autor também cita a maior frequência de segundos molares afetados em relação aos primeiros em casos de OI moderada a severa de indivíduos mais jovens e prevalência semelhante de primeiros molares afetados por taurodontia na OI tipo I, mesmo esta que apresenta alterações clínicas mais brandas.

Ainda que o uso de bisfosfonatos (BFs) apresente resultados positivos na vida de pessoas com OI, é importante citar que o desenvolvimento dentário pode ser afetado causando anomalias dentárias como distúrbios de mineralização e deformidades. As agenesias podem ocorrer principalmente quando a terapia farmacológica com BFs inicia antes dos 02 anos de idade, especialmente nos casos de OI tipo III (MALMGREN et al., 2021).

### 2.2.1 DENTINOGÊNESE IMPERFEITA (DI)

Dentinogênese imperfeita é um distúrbio congênito, com padrão autossômico dominante, que ocorre durante a formação da matriz dentinária e acomete a dentina tanto de dentes decíduos como de dentes permanentes (FAN et al., 2019). Shields, Bixler e el-Kfrawy (1973) classificaram a dentinogênese imperfeita (DI) em três tipos: a DI tipo I caracteriza-se pelo desgaste dentário significativo, com tonalidade opalescente ou translúcida e está associada a OI. Clinicamente e radiograficamente a DI tipo II apresenta-se semelhante à DI tipo I, mas sem a presença de OI. A DI tipo III é a mais rara, com achados adicionais como extensas câmaras pulpares expostas de dentes decíduos.

Pacientes portadores de DI precisam ser acompanhados pelo cirurgião-dentista constantemente, pois apresentam dentes extremamente frágeis que estão sujeitos a desgaste severos e exposição pulpar, perda da dimensão vertical de oclusão principalmente no caso dos molares. Tudo isso em conjunto constitui desafio tanto para o profissional que trabalha com a prevenção de futuros agravos e reabilitação, como para os pacientes que sentem-se ansiosos frente a própria situação (KAUR et al., 2021).

### 2.3 TRATAMENTO DA OI

Por muito tempo o tratamento da OI foi baseado apenas em medidas preventivas, para evitar possíveis acidentes que levassem a fraturas e necessidade de cirurgias para reabilitações pós-fraturas (PHILLIPI et al., 2008). Atualmente além dessas medidas de prevenção, tratamentos com medicamentos para aumento da densidade óssea e controle dos sintomas são utilizados. Os principais agentes farmacológicos usados no tratamento da OI são os

Bisfosfonatos, o hormônio da paratireoide sintético, o hormônio do crescimento e o Denosumabe, um anticorpo monoclonal humano, utilizado para a osteoporose. (BOTOR et al., 2021).

O tratamento multidisciplinar é de fundamental importância, pois tratamento cirúrgico e fisioterápico atuam juntos na melhoria da vida desses pacientes, reduzindo a dor, facilitando a mobilidade, fortalecendo a musculatura e reduzindo deformidades ósseas (ETICH et al., 2020). Sendo a OI uma desordem genética que causa deformidade óssea, risco de anomalia na junção craniovertebral e alterações dentárias como a DI, Cho et al., (2020) afirmam que portadores dessa doença precisam de acompanhamento multidisciplinar no decorrer da vida, o que pode incluir tratamento médico, cirúrgico, reabilitador e aconselhamento genético.

A complexa heterogeneidade dos fenótipos da OI faz com que a terapia seja adaptada para a condição clínica de cada paciente. O uso dos BFs no tratamento tem a função de aumentar a densidade óssea, na tentativa de reduzir fraturas, favorecendo uma melhoria no bem-estar desses indivíduos que já possuem muitas limitações e têm maior probabilidade de precisar de internação hospitalar (ESCOBAR et al., 2013; STORONI et al., 2022). Erbas et al. (2022) descobriram em seu estudo retrospectivo que 59% das crianças tratadas com o bisfosfonato pamidronato não tiveram fraturas após o início da terapia, corroborando com outros estudos que afirmam que os BFs auxiliam na redução da ocorrência de fraturas em indivíduos com OI.

#### 2.4 ASSISTÊNCIA ODONTOLÓGICA A PACIENTES COM OI

A OI é uma desordem que afeta o colágeno tipo I, logo estruturas compostas por esta proteína como ossos, dentes, ligamentos e tendões estão sujeitas a anormalidades (HUBER, 2007). Nguyen et al. (2017) propuseram em seu estudo que a mutação do colágeno na fase fetal poderia estar relacionada aos distúrbios estruturais do colágeno nas regiões de côndilo e mandíbula, favorecendo a má oclusão classe III severa e sobressalência, e ainda destacaram a necessidade de assistência médica e odontológica para esses indivíduos a fim de garantir uma melhor qualidade de vida.

Ma et al. (2019) afirmam que pessoas com OI adultos e crianças têm maior dificuldade para ter acesso ao atendimento odontológico pelos mais diversos motivos, incluindo a dificuldade de locomoção. Pacientes pediátricos com OI que apresentam anomalias dentais, estão sujeitos a infecção, dor e desconforto e muitas vezes não frequentam o dentista continuamente, pois as mães se encontram sobrecarregadas com outras dificuldades causadas

pela OI e acabam não dando a devida importância a saúde bucal dessas crianças (TEIXEIRA et al., 2021).

Clark, Burren e John (2019) afirmaram que o atendimento odontológico especializado é imprescindível para um diagnóstico preciso de anormalidades bucais como DI, má oclusão e cárie em crianças portadoras de OI e destacaram também que devido à distância esses pacientes acabam não sendo acompanhados como deveriam, ficando a dentição decídua principalmente mais sujeita a desgastes dentários progressivos.

Geralmente a OI tipo III é a mais grave e está relacionada a condições craniofaciais mais severas (REECE et al., 2021). O atendimento odontológico do portador de OI é bastante individualizado, variando de acordo com o tipo de OI e as necessidades bucais no momento do atendimento (ROUSSEAU; RETROUVEY, 2018). Em seu trabalho Teixeira et al. (2020) relatou que crianças com OI devem começar a frequentar o dentista o mais cedo possível, com objetivo de prevenir e tratar doenças bucais.

## REFERÊNCIAS

- ABUKABBOS, H.; AL-SINEEDI, F. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. **The Saudi Dental Journal**, v. 25, n. 4, p. 159–165, out. 2013.
- ARANTES, C. et al. Osteogenesis imperfecta type III: Oral, craniofacial characteristics and atypical radiographic findings oral. **Journal of Clinical and Experimental Dentistry**, v. 13, n. 10, p. e1053–e1056, 1 out. 2021.
- AZEVEDO, M. J. S. et al. Osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita. **Research, Society and Development**, v. 11, n. 8, p. e0811830502–e0811830502, 6 jun. 2022.
- BOTOR, M. et al. Osteogenesis Imperfecta: Current and Prospective Therapies. **Biomolecules**, v. 11, n. 10, p. 1493, 10 out. 2021.
- BRIZOLA, E. et al. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E PADRÃO DE FRATURAS NO MOMENTO DO DIAGNÓSTICO DE OSTEOGÊNESE IMPERFEITA EM CRIANÇAS. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 35, p. 171–177, jun. 2017.
- CHANG, P.-C.; LIN, S.-Y.; HSU, K.-H. The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients. **The European Journal of Orthodontics**, v. 29, n. 3, p. 232–237, 1 jun. 2007.
- CHO, T.-J. et al. Management of Osteogenesis Imperfecta: A Multidisciplinary Comprehensive Approach. **Clinics in Orthopedic Surgery**, v. 12, n. 4, p. 417–429, dez. 2020.
- CLARK, R.; BURREN, C. P.; JOHN, R. Challenges of delivery of dental care and dental pathologies in children and young people with osteogenesis imperfecta. **European Archives of Paediatric Dentistry**, v. 20, n. 5, p. 473–480, out. 2019.
- ERBAŞ, İ. M. et al. Clinical, genetic characteristics and treatment outcomes of children and adolescents with osteogenesis imperfecta: a two-center experience. **Connective Tissue Research**, v. 63, n. 4, p. 349–358, 4 jul. 2022.
- ESCOBAR, C. et al. Osteogênese imperfeita: experiência do Serviço de Ortopedia do Hospital Dona Estefânia. **Acta Médica Portuguesa**, v. 26, p. 5–11, 2013.
- ETICH, J. et al. Osteogenesis imperfecta—pathophysiology and therapeutic options. **Molecular and Cellular Pediatrics**, v. 7, p. 9, 14 ago. 2020.
- FAN, F. et al. A multidisciplinary approach to the functional and esthetic rehabilitation of dentinogenesis imperfecta type II: A clinical report. **The Journal of Prosthetic Dentistry**, v. 122, n. 2, p. 95–103, ago. 2019.
- FORLINO, A. et al. New Perspectives on Osteogenesis Imperfecta. **Nature reviews. Endocrinology**, v. 7, n. 9, p. 540–557, 14 jun. 2011.

FORLINO, A.; MARINI, J. C. Osteogenesis imperfecta. **Lancet (London, England)**, v. 387, n. 10028, p. 1657–1671, 16 abr. 2016.

HUBER, M. A. Osteogenesis imperfecta. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology**, v. 103, n. 3, p. 314–320, mar. 2007.

KAUR, R. et al. Dentinogenesis imperfecta type II: Diagnosis, functional and esthetic rehabilitation in mixed dentition. **Journal of oral and maxillofacial pathology: JOMFP**, v. 25, n. Suppl 1, p. S76–S80, mar. 2021.

MA, M. S. et al. Caries prevalence and experience in individuals with osteogenesis imperfecta: A cross-sectional multicenter study. **Special Care in Dentistry: Official Publication of the American Association of Hospital Dentists, the Academy of Dentistry for the Handicapped, and the American Society for Geriatric Dentistry**, v. 39, n. 2, p. 214–219, mar. 2019.

MALMGREN, B. et al. Abnormalities in Tooth Formation after Early Bisphosphonate Treatment in Children with Osteogenesis Imperfecta. **Calcified Tissue International**, v. 109, n. 2, p. 121–131, 2021.

NGUYEN, M. S. et al. Occlusal features and need for orthodontic treatment in persons with osteogenesis imperfecta. **Clinical and Experimental Dental Research**, v. 3, n. 1, p. 19–24, 9 fev. 2017.

PHILLIPI, C. A.; REMMINGTON, T.; STEINER, R. D. Bisphosphonate therapy for osteogenesis imperfecta. Em: THE COCHRANE COLLABORATION (Ed.). **Cochrane Database of Systematic Reviews**. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd, 2008. p. CD005088.pub2.

RALSTON, S. H.; GASTON, M. S. Management of Osteogenesis Imperfecta. **Frontiers in Endocrinology**, v. 10, p. 924, 11 fev. 2020.

RAUCH, F.; GLORIEUX, F. H. Osteogenesis imperfecta. **The Lancet**, v. 363, n. 9418, p. 1377–1385, abr. 2004.

REECE, M. K. J. et al. Surgical Treatment of a Bilateral Mandibular Fracture in a Patient with Osteogenesis Imperfecta Type III. **Plastic and Reconstructive Surgery Global Open**, v. 9, n. 7, p. e3702, 19 jul. 2021.

ROSSI, V.; LEE, B.; MAROM, R. Osteogenesis imperfecta - advancements in genetics and treatment. **Current opinion in pediatrics**, v. 31, n. 6, p. 708–715, dez. 2019.

ROUSSEAU, M.; RETROUVEY, J.-M.; MEMBERS OF THE BRITTLE BONE DISEASE CONSORTIUM. Osteogenesis imperfecta: potential therapeutic approaches. **PeerJ**, v. 6, p. e5464, 2018.

SANTILI, C. et al. Avaliação clínica, radiográfica e laboratorial de pacientes com osteogênese imperfeita. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 51, p. 214–220, ago. 2005.

SHIELDS, E. D.; BIXLER, D.; EL-KAFRAWY, A. M. A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. **Archives of Oral Biology**, v. 18, n. 4, p. 543-547, abr. 1973.

SILLENCE, D. O.; SENN, A.; DANKS, D. M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. **Journal of Medical Genetics**, v. 16, n. 2, p. 101-116, abr. 1979.

STORONI, S. et al. Prevalence and Hospital Admissions in Patients With Osteogenesis Imperfecta in The Netherlands: A Nationwide Registry Study. **Frontiers in Endocrinology**, v. 13, 2022.

TAQI, D. et al. Osteogenesis imperfecta tooth level phenotype analysis: Cross-sectional study. **Bone**, v. 147, p. 115917, jun. 2021.

TEIXEIRA, S. A. et al. Dental management of a child with a rare bone disorder: a case report with a six-year follow up. **RGO - Revista Gaúcha de Odontologia**, v. 68, p. e20200050, 2020.

TEIXEIRA, S. A. et al. Mother's sense of coherence and dental characteristics in children and adolescents with osteogenesis imperfecta: A paired study. **Special Care in Dentistry**, v. 41, n. 2, p. 170-177, mar. 2021.

TINKLE, B. T.; WENSTRUP, R. J. A genetic approach to fracture epidemiology in childhood. **American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics**, v. 139C, n. 1, p. 38-54, 15 nov. 2005.

VALADARES, E. R. et al. What is new in genetics and osteogenesis imperfecta classification? **Jornal de Pediatria (Versão em Português)**, v. 90, n. 6, p. 536-541, nov. 2014.

VETTORE, M. V. et al. Rare genetic diseases affecting skeletal development and oral health disparities among children and adolescents: a pathway analysis. **International Dental Journal**, v. 70, n. 6, p. 469-476, 8 dez. 2020.

### 3 ARTIGO

## **ASSISTÊNCIA ODONTOLÓGICA PARA PACIENTES COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA**

## **DENTAL CARE FOR PATIENTS WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA: AN INTEGRATIVE LITERATURE REVIEW**

Liduina Batalha dos Santos<sup>1</sup>, Rafael Gomes Carneiro<sup>1</sup>, Cecília Beatriz Medeiros de Oliveira Sousa<sup>1</sup>, Elizandra Silva da Penha<sup>2</sup>, Gymmena Maria Tenório Guênes<sup>2</sup>, Ariel dos Santos Souza<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Graduando(a) em Odontologia pela Universidade Federal de Campina Grande (UFCG), Patos – PB, Brasil.

<sup>2</sup>Professor(a) do Curso de Odontologia na Universidade Federal de Campina Grande (UFCG), Patos – PB, Brasil.

<sup>3</sup>Cirurgião-dentista.

### **Endereço para correspondência:**

Elizandra Silva da Penha

Universidade Federal de Campina Grande

Graduação em Odontologia

Avenida Universitária, s/n - Jatobá, Patos – PB - Brasil

## RESUMO

**Introdução:** A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma desordem genética rara causada por mutações no colágeno tipo I, com prevalência estimada entre 1 em cada 10-20.000 nascimentos. Devido às alterações que afetam o tecido conjuntivo, é caracterizada por fragilidade óssea e outras deformidades extra esqueléticas com manifestações bucais e craniofaciais. Portadores de osteogênese imperfeita podem encontrar dificuldade de acesso a serviços odontológicos pelos mais diversos motivos, o que pode levar a uma piora na qualidade de vida. Nesse contexto o objetivo deste trabalho é abordar a assistência odontológica a pacientes com osteogênese imperfeita, buscando trazer discussões sobre o acesso a serviços odontológicos, manejo, prevenção e promoção em saúde bucal para esse grupo. **Métodos:** Foi realizada uma revisão integrativa da literatura a partir da pesquisa bibliográfica nas bases de dados Scielo, PubMed e BVS/BIREME com os descritores “osteogenesis imperfecta”, “dental care” e “oral health” em inglês e português, entre os anos de 2013 e 2023 e combinados entre si pelo operador booleano AND. **Resultados:** Os tratamentos mais indicados foram de cunho preventivo em idade precoce e restaurador com ionômero de vidro e resina composta. O manejo adequado do paciente no momento do atendimento também foi considerado como importante para a realização e adesão ao tratamento, especialmente no caso de pacientes pediátricos. Indivíduos com osteogênese imperfeita moderada a severa com má oclusão tiveram limitações funcionais e piora na qualidade de vida relacionada à saúde bucal (QVRSB). **Conclusão:** A pesquisa mostrou que estas pessoas podem ser mais suscetíveis a anormalidades bucais e craniofaciais, assim como ter dificuldade de acesso ao atendimento odontológico especializado, devido a locomoção e fatores geográficos. Em virtude disso o cirurgião-dentista precisa ter conhecimento, habilidade de manejo e estar alinhado à equipe multidisciplinar e cuidadores para oferecer assistência odontológica adequada a estes pacientes.

**Palavras-chave:** osteogênese imperfeita; assistência odontológica; saúde bucal; dentinogênese imperfeita.

## ABSTRACT

**Background:** Osteogenesis Imperfecta (OI) is a rare genetic disorder caused by mutations in collagen type I, with an estimated prevalence of 1 in every 10-20,000 births. Due to the alterations that affect the connective tissue, it is characterized by bone fragility and other extraskelatal deformities with oral and craniofacial manifestations. Patients with osteogenesis imperfecta may find it difficult to access dental services for a variety of reasons, which can lead to a worsening of their quality of life. In this context, the objective of this work is to address dental care for patients with osteogenesis imperfecta, aiming to bring about discussions about access to dental services, management, prevention and promotion of oral health for this group.

**Methods:** An integrative literature review was carried out based on bibliographical research in the Scielo, PubMed and BVS/BIREME databases with the descriptors “osteogenesis imperfecta”, “dental care” and “oral health” in English and Portuguese, between the years of 2013 and 2023 and combined with each other by the Boolean AND operator.

**Results:** The most indicated treatments were preventive at an early age and restorative with glass ionomer and composite resin. Treatment with prosthesis on implants and surgery was also mentioned, as long as it is performed with caution. Appropriate patient management at the time of care was also considered important for carrying out and adhering to treatment, especially in the case of pediatric patients. Individuals with moderate to severe osteogenesis imperfecta with malocclusion had functional limitations and worsened quality of life related to oral health (OHRQoL).

**Conclusion:** Research has shown that these people may be more susceptible to oral and craniofacial abnormalities, as well as having difficulty accessing specialized dental care, due to mobility and geographic factors. As a result, the dental surgeon needs to have knowledge, management skills and be aligned with the multidisciplinary team and caregivers to offer adequate dental care to these patients.

**Keywords:** osteogenesis imperfecta; dental care; oral health; dentinogenesis imperfecta.

## INTRODUÇÃO

A osteogênese imperfeita (OI) é uma doença genética rara com prevalência estimada entre 1/10.000 e 1/20.000 nascimentos (TINKLE; WENSTRUP, 2005). De acordo com a Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita (ABOI), estima-se que cerca de 12 mil pessoas vivam com OI no Brasil (AZEVEDO et al., 2022). Com predominância autossômica dominante, associada a mutações nos genes COL1A1 ou COL1A2 alterando a estrutura do colágeno tipo I, apresenta genótipo e fenótipo heterogêneo e pode ser classificada em alguns tipos. Suas características clínicas são variadas, sendo a fragilidade óssea a mais frequente, o que favorece o surgimento de deformidades nos ossos e fraturas sucessivas (BRIZOLA et al., 2017).

Indivíduos com OI sofrem com fraturas ósseas que ocorrem com muita facilidade desde a infância. Essa característica típica, o uso de radiografias e a presença de algum familiar com a doença, colaboram para que o diagnóstico seja realizado com mais clareza. A classificação de Sillence et al. (1979) que caracteriza a OI em quatro tipos de I a IV é clássica, apesar da existência de novos tipos adicionais (RAUCH; GLORIEUX, 2004). Um tipo com fenótipo clínico diferente foi adicionado nos anos 2000, a OI tipo V, redefinindo os quatro grupos inicialmente definidos por Sillence (CHO et al., 2020).

As características clínicas variam de acordo com o tipo de OI e a gravidade, pode se apresentar na forma branda, letal no período perinatal, grave progressiva deformante e moderada, sendo que algumas das principais características incluem esclera azulada, fragilidade e deformidade óssea, perda da audição e escoliose (FORLINO et al., 2011). As fraturas ósseas geralmente acontecem nos primeiros anos de vida e com maior frequência em pessoas com OI moderada a severa (SANTILI et al., 2005). Ainda apresentam alterações bucais e craniofaciais como má oclusão, face triangular e defeito na dentina que precisam de acompanhamento e possíveis intervenções (CHANG; LIN; HSU, 2007).

Os Bisfosfonatos (BFs), são na atualidade os principais agentes farmacológicos utilizados no tratamento da OI, acredita-se que eles são capazes de aumentar a densidade óssea mineral, assim como também inibir a atividade osteoclástica minimizando o risco de fraturas ósseas (RALSTON; GASTON, 2020). Cho et al. (2020) afirmaram que o tratamento com BFs se mostrou mais promissor em pacientes jovens e com OI mais grave, melhorando a mobilidade e conseqüentemente a qualidade de vida.

A assistência odontológica para pacientes com OI é imprescindível e tem como propósito prevenir e tratar problemas bucais que podem estar associados a esta doença, como por exemplo a Dentinogênese Imperfeita (DI). Assim, um tratamento adequado para esta anomalia dentária pode ser ofertado para esses indivíduos, destaca-se também a necessidade de orientações sobre dieta e higiene oral a fim de evitar leões cariosas e doenças gengivais (ABUKABBOS; AL-SINEEDI, 2013). O ambiente familiar influencia diretamente nas condições de saúde bucal de crianças e adolescentes com OI, seja no âmbito da prevenção, seja na adesão ao tratamento, pois são pacientes muitas vezes totalmente dependentes de um responsável para poder comparecer às consultas odontológicas, aqui vale salientar a necessidade da participação constante do cirurgião-dentista no acompanhamento frequente desses pacientes. (TEIXEIRA et al., 2020).

Desta forma, o presente trabalho tem como objetivo abordar a assistência odontológica à pacientes com osteogênese imperfeita, buscando trazer discussões sobre o acesso a serviços odontológicos, manejo, prevenção e promoção em saúde bucal para essas pessoas, assim como analisar a maneira que isso se reflete na saúde bucal delas, citando também a importância do conhecimento do cirurgião-dentista acerca das características clínicas bucais do paciente com OI e discutir o seu papel junto a família e cuidadores no atendimento odontológico desses pacientes.

## **METODOLOGIA**

### **MÉTODO DE ESTUDO**

A revisão integrativa se caracteriza como um estudo metodológico que sintetiza o conhecimento e a aplicação dos resultados na prática, a partir dos estudos mais relevantes de um levantamento bibliográfico. É bastante utilizada na área da saúde para garantir uma prática baseada em evidência científica, fazendo uma análise e síntese dos trabalhos mais atuais e importantes sobre uma temática particular. Vale salientar a importância desse tipo de trabalho para a evolução do pensamento crítico dos profissionais atuantes. Permite combinar de forma vasta, informações da literatura teórica e empírica, definição de conceitos, assim como também avaliação de problemas metodológicos de um tópico específico desempenhando um papel considerável na pesquisa (SOUZA; SILVA; CARVALHO, 2010).

Esta revisão integrativa da literatura de cunho descritivo, foi desenvolvida seguindo algumas etapas: inicialmente o tema foi delimitado e a busca nas bases de dados foi realizada. Foram aplicados os critérios de inclusão e exclusão seguido da extração dos dados, análise dos estudos incluídos, discussão e finalmente a apresentação da revisão.

Foram incluídos nesta revisão: artigos disponíveis na íntegra e gratuitos, nos idiomas inglês, português e espanhol, publicados entre os anos de 2013 e 2023 e estudos que abordassem a temática da assistência odontológica a paciente com OI. Os critérios de exclusão foram: artigos pagos, aqueles que não condiziam exatamente com o objetivo da pesquisa em questão, estudos não realizados com humanos, revisão da literatura, resumos, teses, capítulos de livros, estudos duplicados, resumos de anais, editoriais e cartas. Para a análise inicial, foi realizada a leitura do título e resumo de cada estudo encontrado nas bases de dados.

A pesquisa bibliográfica foi realizada de forma virtual nas seguintes bases de dados: Biblioteca Virtual em Saúde (BVS/BIREME), SciELO e PubMed, combinando com o operador booleano AND as seguintes palavras-chave: “osteogenesis imperfecta”, “dental care” e “oral health”, selecionadas previamente nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) em inglês e português.

A etapa final de busca e seleção consistiu na leitura criteriosa na íntegra dos estudos selecionados anteriormente, análise e elaboração de modo descritivo de uma tabela, com o propósito de organizar e reunir as informações mais relevantes e atuais encontradas, formando um banco de dados objetivo de fácil acesso. A construção da tabela com o acervo encontrado a partir da pesquisa, contemplou os seguintes itens: Título, Autores, Ano, Intervenção Estudada e Considerações Temáticas (SOUZA; SILVA; CARVALHO, 2010).

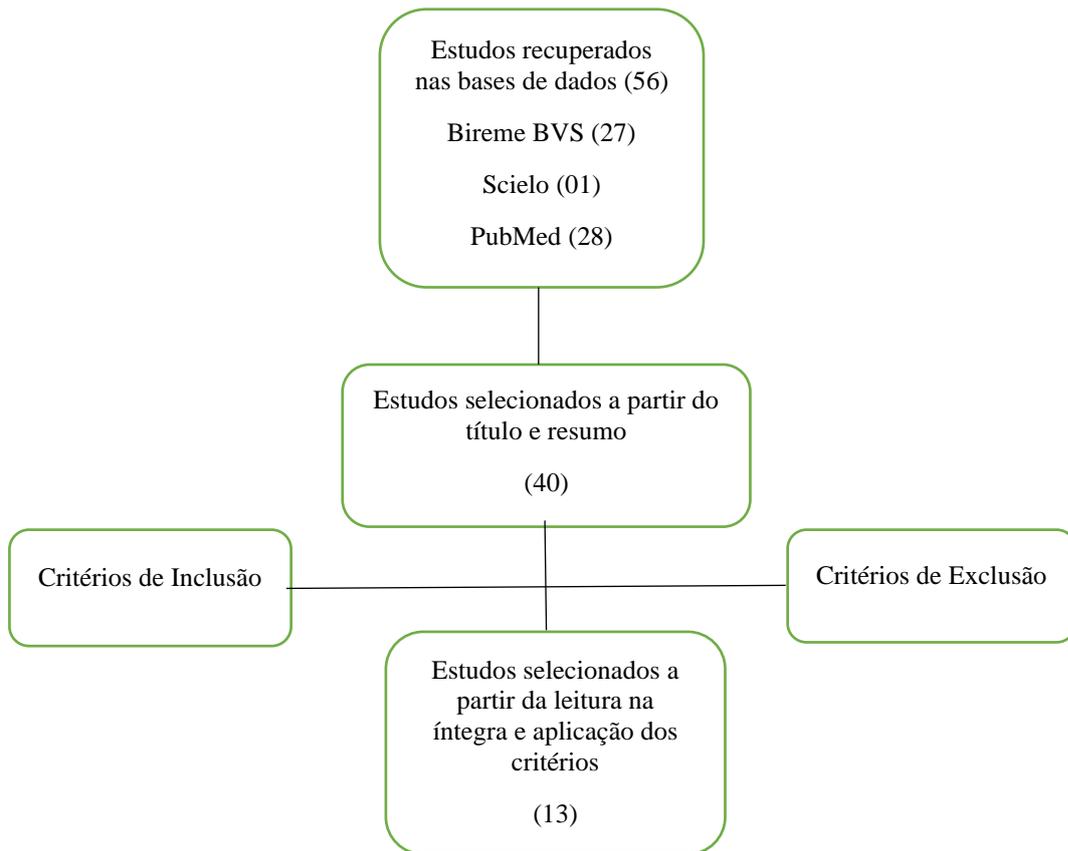
Este estudo não apresenta necessidade de submissão e aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa, uma vez que os artigos utilizados são de livre acesso e não possuem sigilo de dados. Os demais aspectos éticos não foram violados, à medida que todos os artigos recorridos foram devidamente referenciados com seus respectivos autores.

## **RESULTADOS**

Após o levantamento bibliográfico nas bases de dados, com as palavras-chave “osteogenesis imperfecta”, “dental care” e “oral health”, foram encontrados 56 resultados, destes 40 estudos foram selecionados a partir da leitura dos títulos e resumos. Em seguida foram

aplicados os critérios de inclusão e exclusão e após a leitura na íntegra, 13 estudos foram selecionados para compor a amostra final do trabalho. As etapas da pesquisa estão representadas na figura 1.

**Figura 1** - Fluxograma da seleção dos artigos



**Fonte:** SANTOS, L. B. et al., 2023.

De acordo com a pesquisa bibliográfica, dos 56 estudos inicialmente encontrados nas bases de dados, 40 foram selecionados a partir da leitura do título e resumo, 11 foram excluídos por duplicação, 05 eram teses, 02 eram pagos, 02 eram revisões e 07 não abordaram a temática de interesse. Ao final da análise, 13 artigos atenderam aos critérios de elegibilidade e foram selecionados para a formação da base teórica e dos resultados e estão sintetizados na tabela 1 com as principais considerações.

**Tabela 1** - Principais resultados obtidos após a aplicação da metodologia abordada.

| <b>Título</b>   | <b>Autores</b>    | <b>Ano</b> | <b>Intervenção estudada</b>   | <b>Considerações temáticas</b>  |
|---|-------------------|------------|---|---|
| Manejo estomatológico del paciente con osteogénesis imperfecta: presentación de un caso                             | GARCÍA; MADRIGAL. | 2017       | Relatar o caso de um paciente de três anos com OI tipo IV e implementar uma abordagem estomatológica focada nas novas tendências reabilitadoras e preventivas em tratamentos para pacientes com dentinogênese imperfeita. | A importância da abordagem odontológica de pacientes com DI ser iniciada na infância com um plano de tratamento preventivo de longo prazo, como aplicação de verniz com flúor 5%, uso de dentifrícios com flúor, bem como a supervisão rigorosa pelo dentista. O tratamento da DI depende da gravidade que o paciente apresenta e é de grande importância um acompanhamento próximo, resolvendo oportunamente as necessidades que surgem, aplicando um tratamento mais conservador. |
| The dental perspective on osteogenesis imperfecta in a Danish adult population                                      | THUESEN et al.    | 2018       | Relatar as características dentárias e o tratamento em pacientes adultos dinamarqueses com osteogênese imperfeita (OI).   | Em pacientes com OI moderada a grave, o tratamento dentário foi em sua maioria protético, incluindo próteses com implantes, enquanto o tratamento restaurador foi mais prevalente em pacientes com OI leve, ainda destacou que o apoio financeiro governamental facilita a escolha do tratamento protético em pacientes com DI.   |
| Oral health-related quality of life in children and adolescents with osteogenesis imperfecta: cross-sectional study | NAJIRAD et al.    | 2018       | A influência da gravidade da OI na qualidade de vida relacionada à saúde bucal em crianças e adolescentes.  | O estudo identificou que adolescentes com OI tipos III e IV apresentam maior grau de limitação funcional do que os pacientes com OI tipo I. Essa associação leva a uma menor QVRSB em adolescentes com OI tipo III em comparação com OI tipo I.   |
| Temporomandibular disorders and psychosocial status   | BENDIXEN et al.   | 2018       | A ocorrência de disfunções temporomandibulares, o estado psicossocial e a   | Pacientes com OI moderada a grave apresentaram mais   |

|  |                            |      |   |  |
|--|----------------------------|------|---|--|
| in osteogenesis imperfecta – a cross-sectional study   |                            |      | oclusão dentária em uma população de pacientes adultos com OI.  | maloclusões e menos dentes naturais do que pacientes com OI leve. O estado psicossocial dos pacientes com OI foi notavelmente bom, considerando a gravidade desse distúrbio sistêmico incapacitante. As queixas de dor corporal frequentemente relatadas em pacientes com OI não foram amplamente refletidas na área orofacial como disfunções temporomandibulares dolorosas.  |
| Dental behavior management of a patient with osteogenesis imperfecta type V: case report                               | FERRAZ et al.              | 2019 | Relatar o caso de um paciente com quatro anos, do sexo masculino, com Osteogênese Imperfeita (OI) tipo V e os cuidados odontológicos realizados.  | Devido à fragilidade óssea e ao risco de fraturas, é importante um posicionamento cuidadoso do paciente na cadeira odontológica. Além disso, o uso correto de dispositivos auxiliares básicos e técnicas avançadas de manejo de comportamento foram relevantes.  |
| Challenges of delivery of dental care and dental pathologies in children and young people with osteogenesis imperfecta | CLARK;<br>BURREN;<br>JOHN. | 2019 | A utilização de serviços odontológicos terciários por crianças e jovens com OI atendidos em um serviço suprarregional com atendimento multidisciplinar e revisar as patologias identificadas e intervenções realizadas. | A avaliação odontológica terciária encontrou barreiras para a aceitação do encaminhamento recomendado. Fatores geográficos podem comprometer o atendimento, porém quando implementados identificam patologias em grande proporção e muitos resultaram em intervenção odontológica especializada. O uso de BFs em crianças no tratamento da OI é outro fator importante para uma vigilância odontológica constante. Recomenda-se realizar todo o tratamento odontológico antes de iniciar o uso de BFs. |
| Bisphosphonate therapy and tooth development in children and adolescents with  | MALMGREN et al.            | 2020 | Avaliar o efeito da terapia com BFs no desenvolvimento dentário e na erupção dos dentes permanentes em um estudo de coorte de crianças que receberam pamidronato.   | A terapia com BFs em pacientes com OI parece diminuir a idade dentária, retardar a maturidade dentária e a erupção dentária.   |

|  |                 |      |   |  |
|--|-----------------|------|---|--|
| Osteogenesis Imperfecta  |                 |      |   | A administração de BFs antes dos 02 anos de idade pode ser um fator contribuinte para essas alterações.  |
| Dental management of a child with a rare bone disorder: a case report with a six-year follow up                | TEIXEIRA et al. | 2020 | Relatar o caso clínico de um menino de nove anos com diagnóstico de OI tipo III, com enfoque nos aspectos dentários e oclusais. | O relato mostrou que o paciente tinha presença de má oclusão Classe III, mordida cruzada anterior, dentinogênese imperfeita na dentição decídua e permanente e câmaras pulpares obliteradas.<br>O atendimento odontológico incluiu orientação de higiene bucal, fluoroterapia, exodontias e restaurações.<br>A assistência odontológica precoce, manejo adequado e acompanhamento multidisciplinar é importante para a prevenção ou interceptação de doenças bucais, como DI e má oclusão, bem como a melhora da função e estética dentária. |
| Abnormalities in tooth formation after early bisphosphonate treatment in children with osteogenesis imperfecta | MALMGREN et al. | 2021 | Avaliar o efeito da terapia com BFs no desenvolvimento e mineralização dos dentes permanentes.                                  | Apesar da considerável melhora na qualidade de vida, a terapia com BFs parece não ter efeito positivo nas anormalidades dentárias comuns em indivíduos com OI.<br>Os resultados do estudo indicam que o uso do pamidronato antes dos 02 anos de idade aumenta riscos de distúrbios no desenvolvimento dentário.<br>Indivíduos com OI precisam de planejamento de tratamento multidisciplinar precoce, portanto distúrbios no desenvolvimento dentário devem ser diagnosticados o mais rápido possível.                                       |
| Oral health-related quality of life  | CACHIA MINTOFF; | 2022 | Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde bucal   | A qualidade de vida relacionada à saúde bucal  |

|  |                     |      |  |   |
|--|---------------------|------|--|---|
| in children with osteogenesis imperfecta   | RIDDINGTON; PAREKH. |      | (QVRSB) em crianças com OI.  | (QVRSB) é altamente subjetiva, enquanto as crianças com OI autodeclarada grave tiveram piores escores de (QVRSB) do que aqueles com OI leve, essa diferença não foi significativa. Idade e gênero não foram indicadores de melhor ou pior (QVRSB) em crianças com OI. O estudo também mostrou que a presença de DI foi significativa no domínio bem-estar de saúde bucal e no domínio bem-estar funcional para as crianças menores de 12 anos. Uma pontuação baixa no domínio socioemocional foi indicadora de pior (QVRSB) geral.                          |
| Dentinogenesis Imperfecta and Caries in Osteogenesis Imperfecta among Vietnamese Children                                    | NGUYEN et al.       | 2021 | Avaliar a dentinogênese imperfeita (DI), as manifestações bucais e o estado de cárie de crianças com OI.                                 | A DI foi a característica oral mais proeminente em pacientes com OI; a descoloração do tipo marrom-amarelado foi mais vulnerável à atrição do que o tipo cinza opalescente na dentição decídua. A OI não aumentou a prevalência de cárie. A alta incidência de má oclusão de classe III, mordida aberta e a mordida cruzada sugerem a necessidade de tratamentos ortodônticos e cirurgias ortognáticas nesses pacientes com OI. O estudo ainda afirmou que o exame dentário precoce e regular é necessário para prevenir cárie e perda prematura de dentes. |
| Malocclusion traits and Oral Health-Related Quality of Life in children with Osteogenesis Imperfecta (cross-sectional study) | NAJIRAD et al.      | 2020 | Investigar a extensão da associação entre as características das cinco maloclusões citadas e QVRSB entre crianças e adolescentes com OI. | Adolescentes com OI, com Classe III, associada a mordida aberta posterior e/ou cruzada relataram limitações funcionais significativas e piora dos sintomas orais, o que justifica uma investigação mais aprofundada e tentativas  |

|   |                                  |      |   |  |
|---|----------------------------------|------|---|--|
|   |                                  |      |   | terapêuticas na tentativa de melhorar a má oclusão, já que esses traços são contribuintes para uma redução na (QVRSB).<br>Os achados sugerem que crianças e adolescentes com OI e maloclusões podem se beneficiar de intervenções ortodônticas interceptativas durante o período de crescimento. |
| Implant-Prosthetic Restoration of a Patient with Osteogenesis Imperfecta: A Case Report | HANISCH;<br>MAUS;<br>KLEINHEINZ. | 2021 | Relatar o tratamento implanto-protético de um paciente com Osteogênese Imperfeita tipo I. | Implantes e enxertos ósseos podem ser implementadas em pacientes com OI, no entanto para pacientes que receberam terapia antirreabsortiva adicional, procedimentos cautelosos devem ser escolhidos e o risco de osteonecrose associada ao medicamento deve ser considerado.                      |

Fonte: SANTOS, L. B. et al., 2023.

## DISCUSSÃO

A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma doença genética rara e complexa, que afeta o desenvolvimento esquelético, com características clínicas e gravidade que variam de acordo com o tipo de OI, o que pode estar relacionado a uma piora na qualidade de vida desses indivíduos. Os portadores de OI que muitas vezes tem dificuldades de acesso à assistência odontológica, comumente ainda podem apresentar alterações bucais como anomalias dentárias e má oclusão (DEBOSSAN et al., 2022).

A literatura aponta que a OI é caracterizada por heterogeneidade genética e aproximadamente 90% dos portadores tem mutações nos genes codificadores do colágeno tipo I COL1A1 e COL1A2, em sua maioria com herança autossômica dominante, embora mais raras, sejam encontradas também para a forma recessiva e ligada ao X (TONGKOBETCH et al., 2017).

Os pacientes com OI tipo I (OI-I) apresentam a forma mais branda da doença, com escleras azuladas e fragilidade óssea, ainda podem ser acometidos por perda auditiva e raramente possuem dentinogênese imperfeita (DI). A OI tipo II (OI-II) é letal no período

perinatal e caracteriza-se por fragilidade óssea extrema, ossos longos encurtados e torcidos e fraturas intrauterinas que podem ser observadas por meio de radiografias (FORLINO et al., 2011).

A OI tipo III (OI-III) é grave, com deformação progressiva da coluna vertebral, escleras normais e fragilidade óssea moderada a grave e os pacientes apresentam dentinogênese imperfeita (VALADARES et al., 2014). O estudo de Teixeira et al. (2020) cita alterações craniofaciais que podem ser encontradas no paciente com (OI-III) como a face triangular e osso frontal e temporal protuberante, também relatou que a má oclusão classe III de Angle, mordida cruzada anterior, mordida cruzada posterior e DI são condições bucais que podem acometer pacientes com OI tipo III, revelando a necessidade de um acompanhamento multidisciplinar com assistência odontológica e manejo adequado com início na infância, com o objetivo de garantir saúde bucal e qualidade de vida para essas pessoas.

A OI tipo IV (OI-IV) é uma forma moderada da doença, com fragilidade óssea intermediária, caracterizada por escleras normais, com a presença ou ausência da DI e/ou prognatismo, alterações dentárias que podem ser incapacitantes e que necessitam de atendimento odontológico especializado (CHO et al., 2020). García et al. (2017) justificam a necessidade de assistência odontológica precoce e constante para os pacientes com diagnóstico de OI e DI, com o objetivo de evitar intervenções mais invasivas, especialmente em crianças, que necessitam de maior habilidade de manejo.

Pacientes com OI tipo V (OI-V) apresentam escleras normais, fragilidade óssea moderada e escoliose frequente, inicialmente podem ser diagnosticados como (OI-IV), embora características clínicas distintas sejam identificadas como a calcificação da membrana intraóssea do antebraço e formação de calos hiperplásicos em ossos longos (CHO et al., 2020). Segundo Ferraz et al. (2019), ainda que indivíduos com OI não apresentem alterações dentárias como a DI, permanece imprescindível o acompanhamento odontológico regular, iniciando nos primeiros meses de vida com o objetivo de conscientizar os cuidadores sobre a importância da correta higiene bucal, a fim de prevenir doenças bucais como a cárie na infância.

Segundo Clark; Burren; Jon, (2019) e Nguyen et al. (2021) a DI é um problema de saúde bucal relevante nos pacientes com OI, com maior prevalência nos tipos III e IV, afetando principalmente a dentição decídua e embora o estudo não relate associação da DI com a prevalência de cárie dentária nesses pacientes, devido ao defeito dentinário, o atendimento especializado com diagnóstico precoce e intervenção são essenciais no combate à perda da

estrutura dentária por desgaste severo e posterior necessidade de tratamentos mais complexos. O estudo retrospectivo de Clark; Burren; Jon, (2019) ainda pontua que embora o motivo mais comum de procura ao atendimento odontológico seja a cárie dentária e o tratamento na maioria das vezes é ofertado na assistência básica, pacientes com OI, principalmente aqueles com OI grave a moderada, necessitam de atenção odontológica especializada para a identificação e tratamento de patologias como a DI e má oclusão. No entanto essas pessoas podem encontrar dificuldades geográficas e de locomoção para acesso a consultas com dentistas especialistas, enfatizando a importância de tentar agendar o atendimento odontológico para coincidir com as consultas médicas.

O tratamento da DI atualmente recomendado consiste inicialmente em medidas preventivas que evitem o desgaste dental e perda da DVO, isso inclui o uso de selantes, verniz flúor a 5% e orientação de higiene oral. Na dentição decídua, a mais acometida pela DI, o tratamento restaurador consiste no uso de coroas de aço inoxidável em molares e coroas estéticas em dentes anteriores, na dentição permanente o uso de resina composta e ionômero é comum, além de facetas e coroas totais (GARCÍA et al., 2017).

Para Santos et al. (2022) a faceta em resina composta para dentes anteriores que apresentem coloração amarronzada é uma boa opção, eleva a autoestima e favorece o convívio social dos pacientes, além disso são recomendados procedimentos de mínima intervenção em dentes decíduos com cárie dentária utilizando o cimento de ionômero de vidro convencional e em molares permanentes sem cárie o selante resinoso pode ser utilizado para selar as cicatrículas e fissuras. Um achado no estudo de Clark; Burren; Jon, (2019) revelou que na avaliação odontológica terciária, a maioria das crianças com OI aos seis anos de idade, um público com elevado risco de atividade cariosa, ainda não havia feito o uso de selante de fissuras, enfatizando a carência de atendimento odontológico especializado para essas crianças.

Em relação a Qualidade de Vida Relaciona à Saúde Bucal (QVRSB), o estudo de Najirad et al. (2018) relatou que a QVRSB foi consideravelmente pior em pessoas de 11 a 14 anos com OI grave e limitações funcionais, porém não houve variação em relação aos tipos de OI em crianças de 08 a 10 anos. Embora a QVRSB seja bastante subjetiva, crianças com autorrelato de OI grave tiveram piores escores de QVRSB em relação a crianças com OI leve, no entanto, essa diferença não foi tão significativa. Esses pacientes mostraram se importar com a saúde bucal e o bem-estar funcional e socioemocional, logo a assistência odontológica deve ser individualizada à necessidade bucal de cada paciente. (CACHIA MINTOFF; RIDDINGTON; PAREKH, 2021).

Najirad et al. (2020) em um estudo transversal com 138 crianças e adolescentes, relataram que há uma maior incidência de má oclusão em pacientes com OI, em relação a população geral, tendo os pacientes com OI tipo III os casos mais graves de maloclusões, incluindo mordida aberta posterior, mordida cruzada e classe III. O estudo sugere que adolescentes com mordida aberta estão sujeitos a maiores limitações orais funcionais como respiração bucal e dificuldade mastigatória. A mordida cruzada posterior foi associada a dor, desgaste e fraturas dentárias características que podem impactar na QVRSB. Ainda foi relatado que crianças e adolescentes com OI podem receber tratamento ortodôntico interceptativo durante a fase de crescimento e troca de dentição com a finalidade de corrigir a oclusão e melhorar a qualidade de vida.

Bendixen et al. (2018), corroboraram com Najirad et al. (2020) no que se refere aos pacientes com OI moderada a grave possuem mais maloclusões que aqueles com OI leve. Seu trabalho também relatou que pacientes com OI moderada a grave possuíam menos dentes naturais em relação aos pacientes com OI leve e não foram relatadas disfunções temporomandibulares dolorosas em indivíduos com OI, estes apresentaram um bom estado psicossocial, mostrando resiliência e capacidade de se adaptar às dificuldades que acompanham o diagnóstico de OI. Najirad et al. (2020) ainda relatam que o impacto na qualidade de vida, associado a má oclusão em adolescentes com OI é resultado das limitações funcionais e não de problemas sociais e psicossociais relacionados a autoimagem e autoestima.

Nas pesquisas realizadas, diversos tratamentos odontológicos foram propostos para alterações bucais que acometem pacientes com OI. O estudo de Thuesen et al. (2018), com adultos dinamarqueses diagnosticados com OI, apontou que pacientes com OI leve tiveram o tratamento restaurador com resina composta mais prevalente, enquanto pacientes com OI moderada a grave, inclusive aqueles com DI, foram tratados em sua maioria com reabilitação protética, incluindo próteses sobre implante. O estudo ainda citou a importância do apoio financeiro governamental oferecido na Dinamarca para pacientes com DI na escolha do tratamento.

Um estudo de Kang; Park; Kim, (2020) recomendou que exodontias em paciente com OI devem ser realizadas preferencialmente antes do tratamento com BFs, a fim de reduzir a possibilidade de osteonecrose da mandíbula após extração dentária. No entanto cirurgias não estão totalmente contraindicadas no período de uso dos BFs, desde que sejam realizadas de modo minimamente traumático, pois a demora para a remoção de um dente inflamado pode aumentar o risco de osteonecrose. Embora estudos sobre tratamento com cirurgias para

reabilitação com implantes em pacientes com OI sejam reduzidos, o uso de implantes e enxertos ósseos parecem ser considerados seguros para esses pacientes, no entanto para aqueles que fazem uso de BFs cabe uma atenção especial ao risco de osteonecrose e deve-se considerar alternativas menos invasivas (HANISCH; MAUS; KLEINHEINZ, 2021). Myint et al. (2019) demonstram em seu estudo com acompanhamento de seis anos, que os implantes colocados em pacientes com OI, tiveram taxa de sobrevida de 91%, semelhante à taxa daqueles colocados em pessoas saudáveis e que os pacientes ainda se mostraram muito satisfeitos com o tratamento realizado.

Nos resultados foram encontrados estudos que mostraram a influência do uso de BFs por pacientes com OI na condição bucal e no tratamento odontológico. Em um estudo retrospectivo Malmgren et al. (2020) mostraram que o uso de BFs por crianças com OI antes dos dois anos de idade, pode ser um fator contribuinte no atraso da erupção e maturidade dentária, além da idade dentária ser significativamente menor em relação aos indivíduos com OI não tratados com BFs e aqueles saudáveis. Embora o uso de BFs atualmente seja padrão ouro no tratamento da OI melhorando a qualidade de vida dos pacientes, o seu emprego antes dos dois anos de idade também aumenta o risco de anormalidades na formação dos dentes, apresentando-se como agenesia dentária, anomalias morfológicas e distúrbios do esmalte, assim uma abordagem multidisciplinar precoce é imprescindível (MALMGREN et al., 2021). Recomendações recentes propõe uma avaliação clínica e radiográfica completa, em associação ao tratamento dentário necessário e orientação de manutenção de higiene bucal adequada, previamente ao início da terapia com BFs (CLARK; BURREN; JON, 2019).

Em resumo, é importante que o Cirurgião-Dentista esteja alinhado com a equipe multidisciplinar e conheça as características bucais, craniofaciais e sistêmicas que mais acometem o paciente com OI e assim consiga oferecer assistência odontológica adequada e baseada em evidência científica. Estudos como o de Ferraz et al. (2019) e García et al. (2017) mostram que o atendimento odontológico desses pacientes deve ser personalizado, levando em consideração suas necessidades individuais. No caso de pacientes pediátricos deve-se priorizar técnicas de manejo comportamental, sedação ou anestesia geral, sendo a estabilização protetora a última escolha, pois ainda que seja uma opção segura para crianças com pouca maturidade, para crianças com OI apresenta risco elevado de fraturas. Com isso, nota-se a importância do desenvolvimento de novos estudos que abordem a temática e espera-se assim que estes futuros trabalhos possam trazer mais protocolos de atendimento, técnicas de manejo e discussões com o objetivo de facilitar o acesso e o acompanhamento odontológico do paciente com OI.

## CONCLUSÃO

Com base nos resultados obtidos a partir dos estudos revisados, foi possível descrever os principais tipos de OI e as características que podem estar presentes no paciente com este diagnóstico. O trabalho mostrou que estas pessoas podem ser mais suscetíveis a anormalidades bucais e craniofaciais, assim como esses indivíduos também podem ter dificuldade de acesso ao atendimento odontológico especializado devido a locomoção e fatores geográficos.

Vale ressaltar a importância de o acompanhamento odontológico iniciar na mais tenra idade, com o objetivo de promover saúde bucal e prevenir tratamentos mais invasivos, especialmente naqueles pacientes que fazem uso de BFs, apesar da possibilidade de realização de tratamentos especializados, como o ortodôntico, cirúrgico e protético, desde que os protocolos baseados em evidência científica sejam seguidos. Logo, o vínculo entre paciente, cirurgião-dentista, cuidadores e a equipe multidisciplinar é fundamental para promover uma assistência odontológica individualizada, com técnicas seguras de manejo, além de uma melhora na qualidade de vida dessas pessoas.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABUKABBOS, H.; AL-SINEEDI, F. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. **The Saudi Dental Journal**, v. 25, n. 4, p. 159–165, out. 2013.

AZEVEDO, M. J. S. et al. Osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita. **Research, Society and Development**, v. 11, n. 8, p. e0811830502–e0811830502, 6 jun. 2022.

BRIZOLA, E. et al. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E PADRÃO DE FRATURAS NO MOMENTO DO DIAGNÓSTICO DE OSTEOGÊNESE IMPERFEITA EM CRIANÇAS. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 35, n. 2, p. 171–177, jun. 2017.

BENDIXEN, K. H. et al. Temporomandibular disorders and psychosocial status in osteogenesis imperfecta - a cross-sectional study. **BMC Oral Health**, v. 18, p. 35, 7 mar. 2018.

CACHIA MINTOFF, J. M.; RIDDINGTON, M.; PAREKH, S. Oral health-related quality of life in children with osteogenesis imperfecta. **European Archives of Paediatric Dentistry**, v. 23, n. 2, p. 261–270, 1 abr. 2022.

CHANG, P.-C.; LIN, S.-Y.; HSU, K.-H. The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients. **The European Journal of Orthodontics**, v. 29, n. 3, p. 232–237, 1 jun. 2007.

CHO, T.-J. et al. Management of Osteogenesis Imperfecta: A Multidisciplinary Comprehensive Approach. **Clinics in Orthopedic Surgery**, v. 12, n. 4, p. 417–429, dez. 2020.

CLARK, R.; BURREN, C. P.; JOHN, R. Challenges of delivery of dental care and dental pathologies in children and young people with osteogenesis imperfecta. **European Archives of Paediatric Dentistry**, v. 20, n. 5, p. 473–480, 1 out. 2019.

DEBOSSAN, S. A. T. et al. Access to oral health care services for individuals with rare genetic diseases affecting skeletal development. **Special Care in Dentistry**, v. 42, n. 1, p. 32–40, jan. 2022.

GARCÍA, J. L. V.; MADRIGAL, G. E. Manejo estomatológico del paciente con osteogénesis imperfecta. Presentación de un caso. **Revista ADM**, v. 74, n. 4, p. 189-193, 30 jun. 2017.

FERRAZ, D. C. et al. Dental behavior management of a patient with osteogenesis imperfecta type V: case report. **Revista Odontológica do Brasil Central**, v. 28, n. 87, 2019.

FORLINO, A. et al. New Perspectives on Osteogenesis Imperfecta. **Nature reviews. Endocrinology**, v. 7, n. 9, p. 540–557, 14 jun. 2011.

HANISCH, M.; MAUS, M.; KLEINHEINZ, J. Implant-Prosthetic Restoration of a Patient with Osteogenesis Imperfecta: A Case Report. **International Journal of Environmental Research and Public Health**, v. 18, n. 8, p. 4169, 15 abr. 2021.

KANG, S.-H.; PARK, S.-J.; KIM, M.-K. The effect of bisphosphonate discontinuation on the incidence of postoperative medication-related osteonecrosis of the jaw after tooth extraction. **Journal of the Korean Association of Oral and Maxillofacial Surgeons**, v. 46, n. 1, p. 78–83, fev. 2020.

MALMGREN, B. et al. Bisphosphonate Therapy and Tooth Development in Children and Adolescents with Osteogenesis Imperfecta. **Calcified Tissue International**, v. 107, n. 2, p. 143–150, 2020.

MALMGREN, B. et al. Abnormalities in Tooth Formation after Early Bisphosphonate Treatment in Children with Osteogenesis Imperfecta. **Calcified Tissue International**, v. 109, n. 2, p. 121–131, 2021.

MYINT, M. et al. Dental implants in individuals with osteogenesis imperfecta: a 6-year follow-up study. **Oral Surgery**, v. 12, n. 3, p. 272–277, ago. 2019.

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, 25 out. 2018.

NAJIRAD, M. et al. Malocclusion traits and Oral Health-Related Quality of Life in children with Osteogenesis Imperfecta (cross-sectional study). **Journal of the American Dental Association (1939)**, v. 151, n. 7, p. 480- 490.e2, jul. 2020.

NGUYEN, H. T. T. et al. Dentinogenesis Imperfecta and Caries in Osteogenesis Imperfecta among Vietnamese Children. **Dentistry Journal**, v. 9, n. 5, p. 49, 27 abr. 2021.

RALSTON, S. H.; GASTON, M. S. Management of Osteogenesis Imperfecta. **Frontiers in Endocrinology**, v. 10, p. 924, 11 fev. 2020.

RAUCH, F.; GLORIEUX, F. H. Osteogenesis imperfecta. **The Lancet**, v. 363, n. 9418, p. 1377–1385, abr. 2004.

SANTILI, C. et al. Avaliação clínica, radiográfica e laboratorial de pacientes com osteogênese imperfeita. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 51, n. 4, p. 214–220, ago. 2005.

SANTOS, M. O. et al. DENTINOGENESE IMPERFEITA TIPO II: RELATO DE CASO CLÍNICO. **Revista da Faculdade de Odontologia da UFBA**, v. 52, n. 1, p. 51–60, 7 abr. 2022.

SILLENCE, D. O.; SENN, A.; DANKS, D. M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. **Journal of Medical Genetics**, v. 16, n. 2, p. 101–116, abr. 1979.

SOUZA, M. T. D.; SILVA, M. D. D.; CARVALHO, R. D. Integrative review: what is it? How to do it? **Einstein (São Paulo)**, v. 8, n. 1, p. 102–106, mar. 2010.

TEIXEIRA, S. A. et al. Dental management of a child with a rare bone disorder: a case report with a six-year follow up. **RGO - Revista Gaúcha de Odontologia**, v. 68, p. e20200050, 2020.

THUESEN, K. J. et al. The dental perspective on osteogenesis imperfecta in a Danish adult population. **BMC Oral Health**, v. 18, n. 1, p. 175, 24 out. 2018.

TINKLE, B. T.; WENSTRUP, R. J. A genetic approach to fracture epidemiology in childhood. **American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics**, v. 139C, n. 1, p. 38–54, 15 nov. 2005.

TONGKOBPETCH, S. et al. A novel *de novo* COL1A1 mutation in a Thai boy with osteogenesis imperfecta born to consanguineous parents. **Genetics and Molecular Biology**, v. 40, p. 763–767, 21 set. 2017.

VALADARES, E. R. et al. What is new in genetics and osteogenesis imperfecta classification? **Jornal de Pediatria (Versão em Português)**, v. 90, n. 6, p. 536–541, nov. 2014.

#### **4 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Todos estes pontos sugerem que indivíduos com OI necessitam de assistência odontológica, muitas vezes especializada, pois a condição pode vir acompanhada de anormalidades bucais e craniofaciais que interferem na qualidade de vida desses pacientes. Quanto mais precoce iniciar o acompanhamento odontológico, menores serão as chances da necessidade de tratamentos mais complexos. O cirurgião-dentista precisa conhecer os tipos de OI, os fármacos utilizados por esses pacientes, as alterações bucais mais prevalentes e estar apto a tratar ou encaminhar adequadamente para as especialidades.

## **ANEXO A – Normas para publicação de artigos – Brazilian of Health Review ISSN: 2595-6825**

### Author Guidelines

BJHR accepts only original articles, not published in other journals. We accept articles presented at events, provided that this information is made available by the authors.

The standards for formatting and preparation of originals are:

- Maximum of 20 pages;
- Times New Roman font size 12, line spacing 1.5;
- Figures and Tables should appear together with the text, editable, in font 10, both for the content and for the title (which should come just above the graphic elements) and font (which should come just below the graphic element).
- Title in Portuguese and English, at the beginning of the file, with source 14;
- Abstract, along with keywords, with simple spacing, just below the title;
- The submitted file should not contain the identification of the authors.

-----

Upon receipt of the originals, the editor makes a prior review of content adequacy and verification of plagiarism and sends, within one week after receipt, for the analysis of at least two external reviewers, who can: accept the paper, accept with modifications, requires modifications and requests a new version for correction or refusal of the article.

This journal adopts as editorial policy the guidelines of good practices of scientific publication of the National Association of Research and Post-Graduation in Administration (ANPAD), available at: [http://www.anpad.org.br/diversos/boas\\_praticas.pdf](http://www.anpad.org.br/diversos/boas_praticas.pdf).

### Publication fee:

- This journal does not charge a submission fee;
- This paper charges the publication of articles, in the amount of R\$ 490.00 per paper to be published.