

Associação dos aspectos da Osteogênese Imperfeita e Dentinogênese Imperfeita para obtenção de um tratamento preventivo: Revisão de Literatura.

Camilla de Oliveira TESTA¹, Giovanni Monteiro RIBEIRO²

Resumo

A Osteogênese Imperfeita apresenta uma circunstância genética rara, que tem como as desvantagens as manifestações clínicas, que tem como principal a vulnerabilidade óssea, em diversos graus de gravidade, causado por alteração no colágeno¹. A existência em nosso meio ainda é desconhecida. Diante ao recurso terapêutico de suporte tem sido utilizado o bisfosfonatos – drogas que agem inibindo a reabsorção óssea. A Dentinogênese Imperfeita é uma desordem hereditária com carácter autossômico dominante. Diante com seu nível de gravidade pode afetar a dentição decídua e permanente. Esta condição pode estar ou não associada com a Dentinogênese Imperfeita. Deste modo, esta revisão tem como objetivo principal retratar os aspectos histológicos, genéticos, radiográficos e tratamento, também será abordado a associação de ambos.

Palavras-chave: Dentinogêneses Imperfeita. Osteogêneses Imperfeita. Associação.

¹ Acadêmica do curso de Odontologia de Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos – UNICEPLAC DF.

² Mestre pelo Departamento de microbiologia, imunologia e parasitologia pela Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP. Professor do Centro Universitário Aparecido dos Santos – UNICEPLAC DF.

Como citar este Artigo: Testa CO, RIBEIRO GM. Associação dos aspectos da osteogênese imperfeita e dentinogênese imperfeita para Categoria: Revisão de Literatura

obtenção de um tratamento preventivo: revisão de Literatura.

- Os autores declaram não ter interesses associativos, comerciais, de propriedade ou financeiros, que representam conflito de interesse, nos produtos e companhias citados nesse artigo.

Autora para Correspondência: Camilla de Oliveira Testa

Endereço: Quadra 05, Lote 1480.

CEP: 72445-050

E-mail: camillaoliveiratesta519@gmail.com

Área:

Patologia

Introdução

A Osteogênese Imperfeita (OI) baseia – se em uma desordem rara hereditária que afeta de um a cada dez mil indivíduos, sendo capaz de manifestar um modelo padrão de transmissão sendo ela dominante ou recessivo. Tendo tudo isso com efeito, todos os tecidos que são ricos em colágenos tendem a ter grande chances de serem afetados, tais como, pele, tendões, ossos e dentes ¹. As características dentro dos padrões mais comuns da doença consistem em deficiência do crescimento, imperfeição dos membros, fragilidade óssea, surdez progressiva, hipermobilidade articular, escoliose, esclerótica azulada e dentinogênese imperfeita ^{2,3}. A classificação clínica da doença é apresentada em diversos tipos, que vai com a característica clínica e nível de gravidade. Conforme Silience et al ⁷. (1979), a OI se classifica em quatro grupos. Tipo I é propagado geneticamente da maneira autossômica dominante, tornando – se a mais comum é mais moderada da patologia. Já no tipo II a transmissão ocorre de maneira autossômica recessiva, tem por grande marcação a vulnerabilidade óssea, extrema, sendo capaz de ocasionar a morte

intrauterina. Diante do tipo III é observado um grau severo de fragilidade óssea, apesar disso o paciente tem mais chances de sobreviver, obtendo grandes limitações da locomoção acompanhado de diversas fraturas ao longo da vida ⁷. O tipo IV é propagado de maneira autossômica dominante tornando -se o mais heterogênico diante dessas condições ^{6,7}.

A OI e a Dentinogênese Imperfeita (DI) podem estar ou não associadas, DI é uma desordenação genética, que sucede uma formação com defeito de dentina⁸. DI tipo I é acometido em pacientes condutores de OI, sendo ela a maneira mais normal de se apresentar na doença ⁹. Índices relatam que as transformações nos genes do colágeno é o que provoca a DI do tipo I, á afinidade da OI, outros aspectos de DI que estão relacionadas a mutação no gene que codifica a sialofosfoproteína da dentina. Os dentes afetados pela DI, conhecidos também por “dentes opalescentes”, tem por sua coloração ser variada entre tons amarelos até o castanho. Temos em tendência de se destacar o esmalte dentário na dentina, levando que o tecido fique exposto. Desta maneira pode ocorrer uma grave atrição nos dentes, diante

de uma dentina exposta displásica, com um aspecto mais amolecido. Perante as dentições temos a permanente menos afetada que a decídua, tendo potencial de expor características clínicas de normalidade^{10,11,12}.

Em observação radiográfica apresenta – se que os dentes acometidos pela DI podem ter tendência á obliteração pulpar ao decorrer da vida, é apresentam a presença de raízes finas e curtas^{3,11}.

Revisão de literatura

Diante do tema, Dentinogênese Imperfeita Associada Com Osteogênese Imperfeita. A abordagem consiste na análise de artigos relacionados com a qualidade de vida, patologias, radiologia, genética e a associação, publicadas nos últimos 10 anos. As bases de dados utilizadas foram PubMed, SciELO e Sci-hub. As palavras chaves mais utilizadas para as buscas foram Osteogênese Imperfeita e Dentinogênese Imperfeita.

Perante o assunto, podemos identificar a definição e a associação de ambos. OI é uma doença genética caracterizada por fragilidade óssea, onde o osso e formado por matriz colágena, sobre a

qual cálcio e fósforo são depositados na forma de hidroxiapatita. A mesma pode ou não está associada com a DI que é um processo do qual na transformação paulatina de um tecido não mineralizado em uma matriz mineralizada. As interferências na fase de mineralização podem acarretar alterações dentárias que, dependendo do grau de severidade, tem impacto na dentição decídua ou permanente do paciente^{2,13}. A associação está relacionada com a desorganização genética, que eleva a uma produção defeituosa da dentina sendo a dentição decídua mais acometida do que a permanente, podendo até manifestar sinais clínicos de normalidade na decídua¹.

Este artigo foi preparado com o propósito de demonstrar aos profissionais da saúde como as manifestações da osteogênese imperfeita são associadas com a dentinogênese imperfeita. Assim levando os conhecimentos adquiridos para o cotidiano de trabalho.

Discussão

A OI é ocasionada por um defeito quantitativo e qualitativo, no colágeno do tipo I, que representa mais de 90% do colágeno tecidual total, sendo o responsável por 70% a

80% do peso seco dos tecidos fibrosos densos que dão forma ao sistema musculoesquelético. A herança segue um padrão autossômico dominante, ou, menos regularmente recessivo^{1,20}.

A modificação é determinada por mutações nos cromossomos 7 e 17, especificamente nos Loci COL1A1 e COL1A2, que é onde ocorre maior frequência a substituição da glicana por um outro aminoácido. As mutações encontradas nestes Loci determinam principalmente a OI, mas também podem causar outras doenças^{7,21}. Dentro das principais modificações temos, fragilidade óssea e osteoporose, cifoescoliose precoce, baixa estatura, perda auditiva, DI, esclera azul, elasticidade da pele, ossos Wornianos, aumento da mobilidade articular, alterações cardíacas e neurológicas. Há também evidências de casos com insuficiências vulvares e dilatação da raiz da aorta²⁹.

É uma doença rara, havendo um caso em cada 15.000 a 20.000 nascimentos e sua prevalência é 1 em 200.000 indivíduos. Na literatura não há citações qual sexo é predominante. Um grande sinal de indicativo da doença é a fragilidade óssea, tendem a ser reconhecida antes mesmo do nascimento. As

fraturas intra-uterinas podem ser vistas por meio de ultra-sonografia fetal, já no primeiro trimestre da gestação. Já em vida pode se observar sinais físicos e exame radiográfico. A confirmação pode ser feita por testes de colágeno, teste moleculares usando o DNA^{21,22,31}.

Diante da literatura a classificação mais usada para esta doença é representado por Shieds.

Tipo I: Relacionada á OI, com a alteração que deriva de distúrbios do tecido conjuntivo. A sua transmissão é autossômica dominante, apesar de que a OI seja considerada como transmissão autossômica recessiva. A presença mais característica e estimado pela radiografia, observando que á câmaras pulpares e canais radiculares com obliteração imatura total ou parcial, e também presença de contração cervical acentuada. Apesar das raízes se apresentarem com diâmetro curto a normalidade continuam presentes no osso de suporte e no cimento. Clinicamente as coroas aparecem com exposição de dentina curtas e desgaste coronários^{19,25,26}.

Tipo II: Diante da literatura é uma dentina opalescente, manifestando exclusivamente no tecido dentinário. Afeta seriamente os

dentes decíduos podendo levar a seqüela graves conforme o grau de rigor. O paciente portador tem uma grande desvantagem na estética, pois apresenta – se sérios prejuízos como má oclusão, desgastes nos dentes, alteração na cor é perda de esmalte^{5,25,31}. A ligação da DI tipo II com OI é um evento raro^{26,32}.

Tipo III: Normalmente se apresenta com a característica opalescente, com ligação nas duas dentições, as coroas tendem a ter aspectos em forma de sino. Já na aparência radiográfica, os dentes decíduos mostram uma aparência normal que pode ir até as características encontradas no tipo I e II. Relatos afirmam que está associada com a exposição múltiplas das polpas dos dentes deciduos^{2, 5,25}.

A DI também conhecidos como “dentes opalescentes” exibem alterações de cor que vão do amarelado ao castanho. A incidência é de 1 em 8.000. O esmalte tem uma tendência de realçar a dentina, permitindo deixar o tecido alterado exposto. Logo em seu rompimento na cavidade bucal já são alvos de forma particular do atrito e posterior desgaste estrutural. Estudos revelam que a sensibilidade destes dentes se demonstram diminuídas, aos diversos

estímulos a que a cavidade bucal se submete^{3,23,30}. Características radiográficas indicam que os dentes apresentam coroas bolhosas, raízes curtas e delgadas, com obliteração total ou parcial da câmara e canais pulpares. Em radiográficas periapicais pode se observar a decorrência da exibição e atrição grave do tecido dentário^{24,30}. Na parte Histológica o mais decorrente a se encontrar nos dentes afetados é a existência de dentina displásica. Inclina-se a quantidade de túbulos dentinarios reduzido e na presença destes expõem diâmetros reduzidos^{2,30}.

O habito de frequentar diariamente e fazer acompanhamento odontológico é importante ao paciente, proporcionando um direcionamento em relação à alimentação, na qual não se cabe apenas alimentos não cariogênicos, mas também evitando alimentos rígidos, pois podem aumentar a atrição dos dentes acometidos pela DI. Diante disso a operação de procedimentos preventivos, como profilaxia, aplicações de flúor e instrução de higiene oral nas quais são importantes na promoção da saúde bucal¹². No atendimento odontológico é de extrema importância o cuidado ao examinar os pacientes portadores da

Di principalmente em casos que a doença é mais severa acompanhando a OI¹⁴.

Estudos demonstram que uma grande maioria dos portadores de OI apresenta uma oclusão de classe III de Angle, com alta incidência de mordida cruzada^{10,12,15,16}. De acordo com Schawatz e Tsiouras³ (1984), essa oclusão estaria pertencente ao comprometimento esquelético notado nas manifestações mais severas de OI. Conforme alguns autores, o prognatismo mandibular está agregado a transformações estruturais da articulação temporomandibular¹⁷. Levando também em consideração que portadores de OI e DI apresentam dificuldades ao tratamento odontológico, como a fragilidade do osso extremo da maxila, mandíbula e osso alveolar. Há aumento da probabilidade de deslocamento da articulação temporomandibular e fraturas condilares ao realizar os movimentos de abertura máxima da boca²⁷.

Ainda não há estudos que comprovem cura para OI, e os métodos de tratamento da doença são amenizadores, tem como objetivo diminuir as malformações ósseas e liberar a função motora normal do paciente, trazendo melhora na

qualidade de vida⁶. Existe atualmente um programa para os portadores de OI na rede pública de Saúde no Brasil, disponibilizando medicamentos para tratamento no grupo de bisfosfonatos, de forma gratuita com acesso universal a todas as pessoas nessa condição. A ação desse medicamento é a inibição da reabsorção óssea, levando ao aumento da densidade mineral óssea e resultando na diminuição da dor e no número de fraturas^{17,18,28}. No entanto, há poucos estudos sobre a intervenção da qualidade de vida dessa população.

Com base nos conhecimentos da OI e DI, o cirurgião-dentista executa um papel fundamental no tratamento e diagnóstico dos pacientes, podendo realizar a prevenção de atrição severa agregada a perda de esmalte com exibição de dentina deficientemente mineralizada. Um bom tratamento para molares permanente é o uso de selantes, logo após sua erupção, com o objetivo de manter a integridade do esmalte, além de proporcionar a promoção de saúde bucal. O tratamento precoce tem grande influência, diminui as consequências funcionais e sociais provocadas pela doença. Realizações de coroas protéticas são indicadas para restabelecer dentes com desgastes e

devolver a estética, incluindo conservação e melhora da dimensão vertical da oclusão. Já nos dentes decíduos posteriores pode ser utilizado o uso de coroa de aço, se considera um mecanismo de prevenção contra abração grave da estrutura dental. Também pode-se fazer o uso de resina compósito cerâmico ou metalocerâmico para reconstruir dentes permanentes anteriores e para

molares posteriores pode ser utilizado coroa fundida. Tendo em vista que as raízes desses dentes não podem servir como pilares pois tendem a sofrer fratura com o esforço da pressão. Um procedimento para casos severos é a confecção de *overdenture*, que é uma prótese total que oferece vantagens como, durabilidade, rigidez alta resistência e traz uma naturalidade na estética^{19,26,27}.

Conclusão

Com base no que foi apresentado sobre essas patologias pode se concluir que tendo em vista um diagnóstico precoce das patologias associadas permite ao paciente portador um a realização de um tratamento adequado, desenvolvendo

de forma significativa o prognóstico dos pacientes. Levando em consideração que o cirurgião dentista cumpre um papel primordial no diagnóstico, tratamento e acompanhamento para qualidade de vida.

Association of aspects of Osteogenesis Imperfecta and Dentinogenesis Imperfecta to obtain preventive treatment: Literature Review.

Abstract

Osteogenesis Imperfecta is a rare genetic circumstance, whose main disadvantage is the clinical manifestations that are bone fragility, in varying degrees of severity, caused by changes in collagen 1. The existence in our environment is still unknown. As for supportive treatment, the use of bisphosphonates - drugs that act by inhibiting bone resorption - has been used. Dentinogenesis Imperfecta is an inherited disorder with an autosomal dominant character. Depending on its degree of severity, it can affect primary

and permanent dentition. This condition may or may not be associated with Dentinogenesis imperfecta. Thus, this review has as main objective to address the genetic, histological, radiographic aspects, treatments and bringing the association of both.

Key words

Dentinogenesis Imperfecta. Osteogenesis Imperfecta. Association.

Referências

1. Machado CV, Pastor IMO, Telles PDS, Rocha MCBS. Osteogenesis imperfecta associated with dentinogenesis imperfecta: Case report. RFO Passo Fundo, v.17, n.3, p. 336-341, set./dez. 2012.
2. NEVILLE, Brad W.; DAMM, Douglas D.; ALLEN, Carl M.; BOUQUOT, Jerry E. Patologia oral e maxilofacial. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2009. xviii, 972 p.
3. Rios D, Vieira ALF, Tenuda LMA, Machado MAAM. Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: Associated disorders. Quintessence Int 2005; 36(9):695-701.
4. Sanches K, Queiroz AM, Freitas AC, Serrano KVD. Clinical features, dental findings and dental care management in osteogenesis imperfecta. J Clin Pediatr Dent 2005; 30(1):77- 82.
5. Lima JS, Nunes VRT, Souza RFF, Campos AS, Aguiar RALP, Aguiar MJB. Osteogênese imperfeita perinatal na Maternidade do Hospital das Clínicas da UFMG. Rev Med Minas Gerais 2010; 20(4):483-9.
6. Huber MA. Osteogenesis imperfecta. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2007; 103(3):314-20.
7. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. J Med Genet 1979; 16(2):101-16.
8. Majorana A, Bardellini E, Brunelli PC, Lacaita M, Cazzolla AP, Favia G. Dentinogenesis imperfecta in children with osteogenesis imperfecta: a clinical and ultrastructural study. Int J Paediatr Dent 2010; 20(2):112-8.

-
9. Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentin defects with a description of a new entity. *Arch oral biol* 1973;18(4):543-53.
 10. Schwartz S, Tsipouras P. Oral findings in osteogenesis imperfecta. *Oral Surg oral Med Oral Pathol* 1984;57(2):161-7.
 11. Bixler D, Conneally PM, Christen AG, Dentinogenesis imperfecta: genetic variations in six generation Family. *J Dent Res* 1969;48(6):1196-9.
 12. Teixeira CS, Felipe MCS, Felipe WT, Silva-Sousa YTC, Sousa-Neto MD. The role of dentists in diagnosing osteogenesis imperfecta in patients with dentinogenesis imperfecta. *J Am Dent Assoc* 2008; 139(7):906-14.
 13. Bhaskar SM. Dentina. In: *Orban's Oral histology and embryology*. 11th ed. St. Louis: Mosby, 1990 p. 111-46
 14. Kanno CM, Oliveira JA. Características clínicas e radiográficas da osteogênese imperfeita associada á dentinogênese imperfeita. *Odonto (São Bernardo do Campo)* 2009; 17(33):96-101.
 15. Barroso MT, Castro MPA, Dadalto ECV, Gomes, AMM, Valle MAS, Sanglard LF. Aspectos odontológicos de três irmãos com osteogênese imperfeita. *Rev Bras Pesq Saude* 2009;11(1):52-60.
 16. Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Acta Odontol Scand* 2002; 60(2):65-71.
 17. Martins AJ, Campos MR, Ilerena Jr JC, Soares AHR, Adolescentes com osteogênese imperfeita – qualidade de vida. *Rio de Janeiro*, v.11, n. 1, p. 7-17, jan/mar 2014.
 18. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis Imperfecta. *Lancet*. 2004;363 (9418):1377-85
 19. Ruschel HC, Modesto A, Marassi CS. Dentinogênese Imperfeita, Abordagem Clínica e Relato de Caso na Dentição Decidua. *RGO*, 48 (3): jul/agos/set.,2000.
 20. Santili C, Akkari M, Waisberg G, Júnior JOCB, Ferreira WM. Avaliação Clínica, Radiográfica e

-
- laboratorial de pacientes com Osteogênese Imperfeita. Ver Assoc Med Brass 2005; 51(4): 214-20.
21. Albright JA, Grunt JA. Studies of patients with osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg Am 1971;53:1415-25.
22. Omati AW, Chaves FR. Osteogênese imperfeita intra-útero. Relato de um caso. Rev Imagem 1985;7:29-30.
23. Barbro M, Sven L. Assessment of dysplastic dentin in osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfect. Acta Odontol Scand. 2003;61:72-80.
24. Ruschel HC, Modesto A, Marassi CS. Dentinogênese Imperfeita. RGO. 2000;48:147-54.
25. Leal CT, Martins LD, Verli FD, Souza MA, Ramos-Jorge ML