



UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA  
FACULDADE DE ODONTOLOGIA



LUCIANO VILELA CARRILHO DE CASTRO

**DESAFIOS NA ASSISTÊNCIA ODONTOLÓGICA DE CRIANÇA COM  
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA TIPO III: RELATO DE CASO**

UBERLÂNDIA

2022

LUCIANO VILELA CARRILHO DE CASTRO

**DESAFIOS NA ASSISTÊNCIA ODONTOLÓGICA DE CRIANÇA COM  
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA TIPO III: RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia, como requisito parcial para obtenção do título de Graduado em Odontologia.

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Fabiana Sodré de Oliveira

Coorientadora: Dr.<sup>a</sup> Késia Lara dos Santos Marques

UBERLÂNDIA

2022

## Sumário

Resumo.....	4
Abstract.....	5
Introdução.....	6
Relato de caso.....	7
Discussão.....	13
Referências.....	17
Anexos.....	22

## Resumo

A Osteogênese Imperfeita (OI) é um grupo fenotípico e molecularmente heterogêneo de distúrbios hereditários do tecido conjuntivo, caracterizado por fragilidade e deformidades ósseas, alterações craniofaciais e dentárias. A OI Tipo III é a forma mais grave compatível com a sobrevivência além da infância. O objetivo deste estudo foi relatar o caso de uma criança com OI Tipo III, mediante descrição dos principais achados clínicos, a conduta, os desafios e os cuidados necessários durante a realização da assistência odontológica. Os dados foram coletados durante a consulta clínica de retorno (anamnese, exames clínico e radiográfico), realizada na clínica de odontopediatria desenvolvida pela Área de Odontologia Pediátrica da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia, e informações adicionais foram obtidas do prontuário odontológico. Os principais achados clínicos foram: baixa estatura, deformidade torácica importante, escoliose grave, face triangular, macrocefalia relativa, apinhamento dentário superior e inferior, alteração na cronologia e sequência de erupção, erupção ectópica dos primeiros molares permanentes superiores e inferiores, ausência de lesões de cárie e presença de cálculo dentário. O exame radiográfico panorâmico evidenciou a reabsorção severa dos segundos molares decíduos superiores e inferiores. O parecer médico autorizou a realização apenas de procedimentos preventivos, devido aos riscos de internação hospitalar. A assistência odontológica apresentou alguns desafios como dificuldade do posicionamento da criança na cadeira odontológica, risco de fraturas, impossibilidade de outros tipos de intervenção (cirúrgica e ortodôntica) e extremo cuidado durante a realização de todos os procedimentos para evitar fraturas ósseas. Este relato enfatiza a importância da prevenção e promoção de saúde e da atenção integral e multiprofissional na elaboração do plano de tratamento com foco na assistência odontológica segura e consciente.

**Palavras-chave:** Assistência Odontológica. Criança. Osteogênese Imperfeita. Relatos de Casos.

**Abstract**

Osteogenesis Imperfecta (OI) is a phenotypic and molecularly heterogeneous group of hereditary connective tissue disorders, characterized by fragility and bone deformities, craniofacial and dental alterations. Type III OI is the most severe form compatible with survival beyond childhood. The aim of this study was to report the case of a child with Type III OI, through a description of the main clinical findings, the conduct, challenges and care necessary during dental care. Data were collected during the return clinical consultation (anamnesis, clinical and radiographic examinations), performed at the pediatric dentistry clinic developed by the Pediatric Dentistry Department of the School of Dentistry of the Federal University of Uberlândia, and additional information was obtained from the dental records. The main clinical findings were: short stature, important thoracic deformity, severe scoliosis, triangular face, relative macrocephaly, upper and lower dental crowding, change in chronology and eruption sequence, ectopic eruption of the first upper and lower permanent molars, absence of caries lesions and presence of dental calculus. The medical opinion authorized the performance of preventive procedures only, due to the risks of hospitalization. Dental care presented some challenges such as difficulty in positioning the child in the dental chair, risk of fractures, impossibility of other types of intervention (surgical and orthodontic) and extreme care during all procedures to avoid bone fractures. This report emphasizes the importance of health prevention and promotion and comprehensive and multiprofessional care in the elaboration of the treatment plan focused on safe and conscious dental care.

**Keywords:** Dental Care. Child. Osteogenesis Imperfecta. Case Reports.

## Introdução

A Osteogênese Imperfeita (OI) é um grupo fenotípico e molecularmente heterogêneo de distúrbios hereditários do tecido conjuntivo que compartilham anormalidades esqueléticas semelhantes<sup>1</sup>. Ela é causada, frequentemente, por mutações nos genes COL1A1 e COL1A2, que acarretam defeitos quantitativos ou qualitativos no colágeno tipo 1<sup>2</sup>. A herança pode ser autossômica dominante, recessiva ou ligada ao X<sup>2</sup>.

A OI é considerada uma doença rara<sup>3</sup> - ORPHA 666. A prevalência estimada é de 8,06 casos/100.000<sup>4</sup> e a incidência de formas reconhecíveis ao nascimento é de 1:10-20.000<sup>2</sup>. No Brasil, ainda não está clara a sua prevalência<sup>5</sup>.

As características marcantes da OI são a fragilidade óssea, com suscetibilidade à fratura por trauma mínimo, deformidades ósseas e deficiência de crescimento<sup>1,2,6-10</sup> como também anormalidades craniofaciais e dentárias<sup>11-19</sup>.

Embora as manifestações orais raramente sejam vistas<sup>16</sup>, elas enfatizam a importância de um nível elevado de conscientização em termos de manejo odontológico e os seus desafios<sup>14,16</sup>. O manejo da OI é multidisciplinar e deve ser ajustado de acordo com a severidade e o grau de fragilidade óssea<sup>1,2,20</sup>.

Em 1979, Sillence et al.<sup>21</sup> formularam uma classificação da OI, em quatro tipos clinicamente distintos (I ao IV), de acordo com a severidade, baseada em características clínicas e radiográficas. Recentemente, uma nova classificação, dividida em 18 tipos diferentes (I ao XVIII), foi proposta<sup>2</sup>. A OI Tipo III é a forma mais grave compatível com a sobrevivência além da infância e é severamente incapacitante<sup>2,6,22</sup>. Indivíduos com OI Tipo III podem ter uma vida útil completa, no entanto, uma proporção significativa evolui para complicações respiratórias ou neurológicas, seja durante a infância ou no início a meados da idade adulta. Crianças com OI Tipo III quase sempre desenvolvem anormalidades da parede torácica e escoliose significativa<sup>1,2,6,10</sup>.

Além da Dentinogênese Imperfeita (dentes com coloração opalescente, cinza, marrom ou amarela)<sup>8,12,13,17,18</sup>, a OI Tipo III apresenta um espectro de características orais, como por exemplo, atraso no desenvolvimento dentário, erupção ectópica, dentes ausentes ou não irrompidos e más-oclusões<sup>11,12,16,18,19</sup>. A assistência odontológica é relevante para crianças com OI na medida em que permite o diagnóstico precoce e o tratamento das enfermidades bucais

presentes. Sendo assim, o objetivo deste estudo foi relatar o caso de uma criança com OI Tipo III, mediante descrição dos principais achados clínicos, a conduta, os desafios e os cuidados necessários durante a realização da assistência odontológica.

### **Relato de caso**

O presente relato de caso refere-se à assistência odontológica de uma criança do sexo masculino, atualmente com oito anos e meio de idade, com diagnóstico de OI Tipo III. Os dados foram coletados durante a consulta clínica de retorno (anamnese, exames clínico e radiográfico), realizada na clínica de odontopediatria desenvolvida pela Área de Odontologia Pediátrica da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia (FOUFU), e informações adicionais foram obtidas do prontuário odontológico.

Em 2016, a criança com dois anos de idade, compareceu à clínica de um projeto de extensão desenvolvido pela Área de Odontologia Pediátrica, da FOUFU, acompanhado pela mãe e com encaminhamento do médico geneticista em busca de orientações.

Na primeira consulta, durante a anamnese, a mãe relatou que na gestação precisou tomar Utrogestan devido à insuficiência de corpo lúteo. A criança nasceu de parto normal, prematura (36 semanas), com peso de 2,570kg, 46,5cm de estatura e apresentou cianose. Após o nascimento, a criança necessitou ser hospitalizada na Unidade de Terapia Intensiva por 19 dias e ficou com capacete de oxigênio por dois dias. A OI Tipo III foi diagnosticada clinicamente no primeiro dia de vida. Não há relatos de história familiar positiva na família de OI, como também não foi realizado teste genético.

A criança necessitou de ser submetida à gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) para facilitar seus cuidados e já apresentava alterações respiratórias importantes (pneumonias de repetição, broncoespasmo, suspeita de bronquiolite obliterante, fazia uso de oxigenoterapia quando necessário), renais (formação de pequenos cálculos, hematúria secundária e hipercalciúria idiopática) e endócrinas (Hiperplasia Adrenal Congênita). Já havia sofrido uma parada cardíaca.

Com relação ao histórico de fraturas, a mãe relatou quase 30 até o terceiro mês de vida, sendo que ao nascimento a criança apresentou fraturas de costela e clavícula (intrauterinas) e durante o parto fraturou braços e pernas. A mãe não soube informar a cronologia de todas as fraturas, apenas afirmou que quase sempre foram múltiplas. Aos quatro meses de vida, a criança iniciou o tratamento da OI com Bifosfonato (Pamidronato dissódico) endovenoso, em ambiente hospitalar, durante o período de três dias e três vezes ao ano. A recomendação médica é continuar com o tratamento até os 18 anos de idade e a partir daí fazer o uso oral de medicamentos como inibidores da reabsorção óssea (Alendronato). A mãe relatou que após o início do tratamento, a criança apresentou apenas quatro fraturas.

A criança fazia uso de sete medicamentos (Hidrocortisona, Hidroclorotiazida (5mg), Carbonato de Cálcio 500mg, Ranitidina, Citrato de potássio, Protovit (vitamina D) e sulfato ferroso.

Ao exame clínico geral, a criança já apresentava deformidade torácica importante, escoliose grave e fazia uso de cadeira de rodas.

Com relação à história odontológica, era a primeira vez que a criança ia ao dentista. A alimentação era predominantemente líquida (via GEP) e havia iniciado à escovação quando tinha um ano e dez meses de idade. Ao exame clínico, estavam presentes todos os dentes decíduos irrompidos hígidos, exceto os segundos molares decíduos. A criança apresentou comportamento colaborador.

Na segunda consulta (de retorno), a mãe apresentou o parecer médico, no qual constava que a criança apresentava deformidade torácica importante com escoliose grave e insuficiência respiratória obstrutiva e restritiva e sem cardiopatias ou alterações cardíacas que justificassem antibioticoterapia profilática. Além disso, recomendava-se que durante a assistência odontológica, fossem seguidos os mesmos cuidados para pacientes com OI, sem aplicação de força nos ossos da face, principalmente na mandíbula. Não foi recomendado o uso de estabilização protetora, comprimindo os membros, devido ao risco de fraturas. Foram realizados os seguintes procedimentos: orientações de higiene bucal supervisionada, exame clínico e agendamento da consulta de retorno para acompanhamento periódico.

Após essa consulta, a criança retornou em mais dez consultas de retorno,

com procedimentos clínicos semelhantes, exceto na quarta consulta em que foi necessária a exodontia do dente 71 e em todas as outras, raspagem supragengival devido ao acúmulo de cálculo dentário na superfície vestibular dos molares decíduos superiores e na lingual dos incisivos centrais e laterais permanentes inferiores. Importante salientar que entre a terceira e a quarta consulta de retorno, foi solicitado um novo parecer médico. Durante as consultas de retorno, ao exame clínico extra e intrabucal, não foram observadas alterações significativas, a não ser a partir da sexta consulta em que ficaram evidentes a baixa estatura (Figura 1), face triangular e macrocefalia relativa (Figura 2), alteração torácica importante (Figura 3), escoliose grave (Figura 4), apinhamento dentário superior e inferior (Figuras 5 e 6), erupção ectópica dos primeiros molares permanentes inferiores (Figuras 7 e 8), e ao exame radiográfico panorâmico foi constatada a presença de erupção ectópica dos primeiros molares permanentes superiores (Figura 9). Foi solicitado um novo parecer médico.



Figura 1 - Baixa estatura.

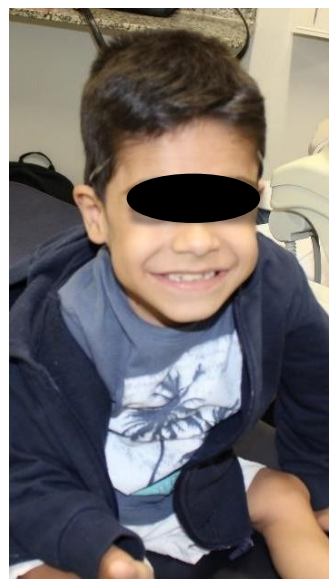


Figura 2 - Face triangular e macrocefalia relativa.



Figura 3 - Alteração torácica importante.



Figura 4 - Escoliose grave.



Figura 5 - Apinhamento dentário superior e inferior.



Figura 6 - Vista palatina do apinhamento dentário do arco superior.



Figura 7 - Erupção ectópica do primeiro molar permanente inferior do lado direito.



Figura 8 - Erupção ectópica do primeiro molar permanente inferior do lado esquerdo.

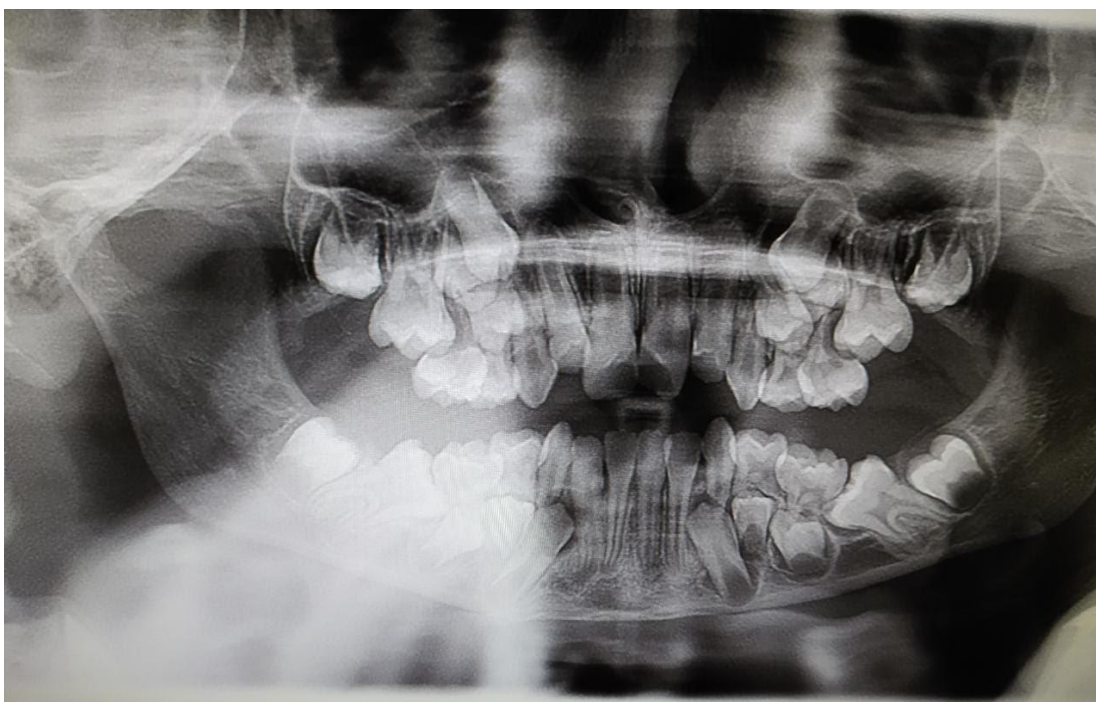


Figura 9 - Radiografia panorâmica. Erupção ectópica severa dos primeiros molares permanentes causando grave reabsorção dos segundos molares decíduos.

Na última consulta de retorno, a mãe trouxe o parecer médico atestando que a criança deveria ser submetida apenas a procedimentos preventivos, como higiene bucal, contraindicando outros procedimentos mais invasivos devido aos potenciais riscos de fraturas e necessidade de internação hospitalar.

Nesta consulta, a mãe também relatou que a criança fraturou o fêmur após tropeçar em um colega na escola e precisou ficar internado duas semanas. Atualmente, a criança faz uso dos seguintes medicamentos: 2ml de Hidrocortisona 10mg/ml pela manhã e o uso terapêutico de Seretide 25/125 mcg - dois *puffs* pela manhã e um a noite, para broncodilatação. Também utiliza Citrato de Potássio 20mEq de manhã e 10mEq à noite, e Carbonato de cálcio 500 mg - 1 comprimido ao dia. Em casos de eventuais quadros de constipação intestinal, toma meio sachê de PEGLAX 8g. Usa o *BI-level Positive Airway Pressure* (BiPAP) apenas por três horas ao dia para facilitar sua respiração comprometida. Mãe relatou que a criança tinha muitas crises de broncoespasmo, pneumonia e que melhoraram com o isolamento na pandemia e que fez a transição da cadeira de rodas para a muleta. Foi observada dificuldade de locomoção sem qualquer apoio próximo.

O peso e a estatura atual da criança correspondem a 11,620kg e 92cm, respectivamente. A maior parte da alimentação é realizada por via oral, mas devido ao baixo peso corporal, faz o uso da GEP diariamente para complementação de suas calorias. Não houve mudanças da dieta da criança. De acordo com a mãe, a criança consome alimentos açucarados três vezes ao dia. Quanto aos hábitos de higiene bucal, escova três vezes ao dia e usa fio dental uma vez ao dia.

As mesmas alterações já descritas anteriormente foram observadas ao exame clínico geral: baixa estatura (Figura 1), deformidade torácica importante (Figura 2) e escoliose grave (Figura 3).

Ao exame clínico intrabucal, a única alteração do exame foi a presença do dente 24 em erupção e dente 54 com mobilidade fisiológica. Não houve alteração do posicionamento dos primeiros molares permanentes inferiores e nem erupção dos primeiros molares permanentes superiores. Na radiografia panorâmica de controle, foi observada reabsorção avançada das raízes dos segundos molares decíduos (Figura 10).

Com relação ao risco de cárie, a criança foi classificada de baixo risco.

Durante a execução de todos os procedimentos foram aplicadas as técnicas básicas de gerenciamento comportamental como falar-mostrar-fazer, distração e reforço positivo. A criança apresentou comportamento colaborador em todas as consultas.

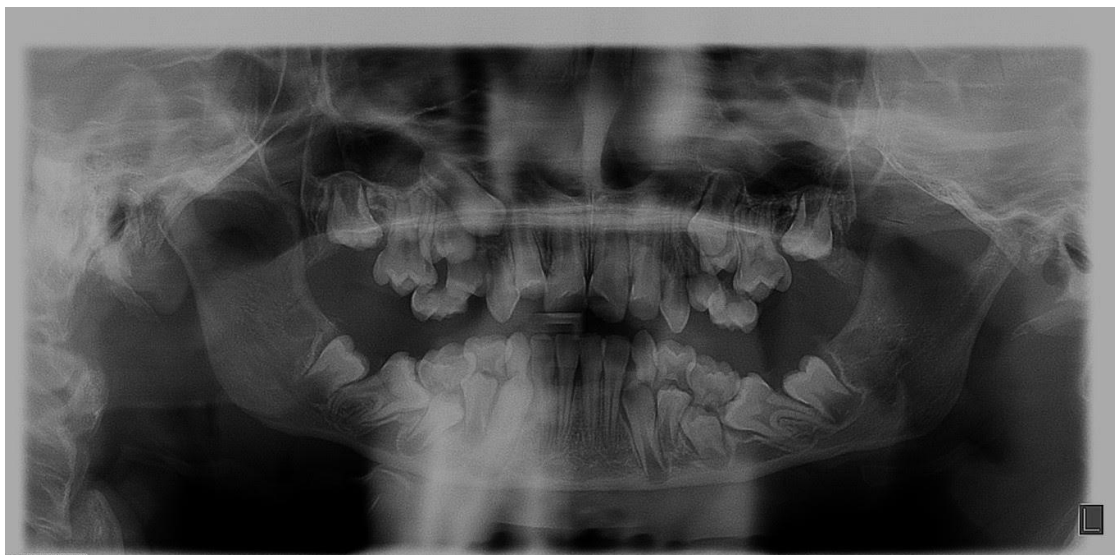


Figura 10 - Radiografia panorâmica de controle, Reabsorção avançada das raízes dos segundos molares decíduos.

O tratamento odontológico proposto consistiu em procedimentos educativos e preventivos, conforme orientação médica. A mãe e a criança foram orientadas quanto aos hábitos alimentares e de higiene bucal. Foram realizadas a raspagem supragengival (nas superfícies vestibulares dos segundos molares superiores e na lingual dos incisivos centrais e laterais inferiores) e a profilaxia profissional. A criança permanece em acompanhamento odontológico periódico.

Importante enfatizar que a mãe assinou um termo autorizando a Área de Odontologia Pediátrica da FOUFU a utilizar, para fins didáticos e de pesquisa científica, inclusive divulgação em congressos e revistas, a documentação odonto-legal, exames radiográficos, fotografias e filmagens, respeitando o caráter confidencial das informações fornecidas não sendo permitida a identificação da criança (Anexo A). O projeto de relato de caso também foi submetido ao Comitê de Ética em Seres Humanos da UFU e está aguardando o parecer (Anexo B).

## Discussão

A OI é caracterizada principalmente pelas manifestações esqueléticas<sup>1,2,23</sup> bem evidenciadas no presente relato desde a primeira

consulta. Os principais achados clínicos observados estão de acordo com os encontrados na literatura como: histórico de múltiplas fraturas<sup>6-8,16,22</sup>, inclusive intrauterina, baixa estatura<sup>1,2,5</sup>, deformidade torácica e escoliose severa<sup>2,7,9,10,14,20</sup>, como também algumas alterações craniofaciais e dentárias<sup>11,13-16,19</sup>.

Entre os achados extra e intrabucais, alguns aspectos merecem destaque como: face triangular e macrocefalia relativa, presença de apinhamento dentário superior e inferior, alteração da cronologia e sequência de erupção, com esfoliação precoce dos primeiros molares decíduos superiores, erupção ectópica dos primeiros molares permanentes superiores e inferiores, cálculo dentário e ausência de lesões de cárie e de DI.

A face triangular<sup>15,18</sup> e a macrocefalia relativa<sup>2</sup> são achados comuns em crianças com OI Tipo III<sup>15</sup>. A aparência do rosto triangular é atribuída à combinação de protrusão do crânio e face inferior hipoplásica<sup>15</sup> e a macrocefalia devido à baixa estatura apresentada<sup>2</sup>.

O apinhamento dentário superior e inferior apresentava-se bem evidente. Em todos os tipos de OI, em especial a OI Tipo III, as dimensões longitudinais da maxila e da mandíbula são reduzidas em comparação com a população sem a condição<sup>15</sup>. Em relação à oclusão, frequentemente, indivíduos com OI Tipo III tendem a progredir para má oclusão Classe III<sup>1,11,14;15,17,18</sup>. Essa assertiva foi comprovada por uma revisão sistemática recente<sup>24</sup> que mostrou que a ocorrência de má oclusão Classe III de Angle foi maior entre os indivíduos com OI em comparação com aqueles sem OI. No presente caso, a relação dos caninos decíduos era classe I, não sendo possível identificar a relação dos molares permanentes porque estavam ausentes ou parcialmente irrompidos.

Para o reconhecimento oportuno de distúrbios na erupção, o conhecimento do desenvolvimento normal da dentição é essencial. Na última consulta de retorno, foi observada a presença do primeiro pré-molar superior esquerdo e o contralateral quase esfoliando. Considerando a cronologia de erupção, houve uma antecipação em torno de dois anos em média e uma inversão na sequência de erupção entre a maxila e a mandíbula<sup>25</sup>. A prevalência de dentes perdidos e não irrompidos em pacientes com OI varia de acordo com a natureza das variantes de colágeno e o tipo de OI. Esses achados destacam o papel do colágeno no desenvolvimento e erupção dentária<sup>19</sup>.

A erupção ectópica, definida como um distúrbio de erupção local<sup>26</sup>, dos primeiros molares inferiores foi observada ao exame clínico, em seguida, confirmada pelo exame radiográfico panorâmico, no qual também foi constatada a mesma condição nos primeiros molares permanente superiores. O aumento da severidade da reabsorção radicular no segundo molar decíduo indica um desfecho de erupção ectópica irreversível<sup>27</sup>. Embora a prevalência seja semelhante entre os arcos, a gravidade é maior no arco superior<sup>28</sup>, como observado no presente relato. Este distúrbio de erupção é citado como uma ocorrência frequente na população que apresenta OI Tipo III<sup>13</sup> e está relacionada com a terapia com bifosfonatos<sup>29</sup>, usados no tratamento farmacológico da OI, que são drogas análogas ao pirofosfato, e seu mecanismo de ação impede a reabsorção óssea<sup>2</sup>.

Os profissionais que atendem crianças devem aprender a diagnosticar e tratar a erupção ectópica precocemente, a fim de permitir a prevenção de futuras más oclusões e outras sequelas clínicas<sup>26-28</sup>. Entretanto, neste caso não foi possível a intervenção cirúrgica e ortodôntica por recomendação e contra-indicação médica.

Sabe-se que os dentes são componentes estruturais especializados do esqueleto craniofacial. Defeitos de desenvolvimento ocorrem sozinhos ou em combinação com outros defeitos congênitos e podem servir como indicador de diagnóstico ou auxiliar na confirmação de um diagnóstico de uma síndrome<sup>30</sup>. Embora vários estudos<sup>11-13,17,18</sup> relatem a associação entre OI e DI, no presente caso não foi observada esta condição. De acordo com a literatura<sup>8</sup>, a DI foi observada em menos de 1/3 dos participantes e não é considerada patognomônica da OI.

A condição bucal com relação à doença cárie e a presença de cálculo dentário estão de acordo com outros estudos<sup>31-32</sup> nos quais os resultados mostraram que crianças alimentadas por via enteral (por meio de GEP), como neste caso, apresentaram menores índices da doença cárie e maiores percentuais de cálculo dentário supragengival do que o grupo de alimentação oral (GEP: 86,0%, não-GEP: 57,6%)<sup>32</sup>. A formação de cálculo provavelmente ocorre quando o pH do biofilme permanece acima do nível crítico por um período prolongado, uma situação comum em pacientes que são alimentados por via enteral, na qual o biofilme não é exposto a carboidratos fermentáveis<sup>31</sup>, o que

explica em parte, os menores índices de lesões de cárie<sup>31,32</sup>. No presente caso clínico, a ausência de lesões de cárie também pode ser atribuída aos cuidados com a saúde bucal, ao acompanhamento odontológico relativamente regular, à via de alimentação mista que contribuíram para a criança ser classificada de baixo risco à cárie.

É incontestável que as alterações craniofaciais e dentárias têm implicações significativas em termos de manejo em alguns tipos de OI. Identificar as necessidades odontológicas dos indivíduos afetados para facilitar a formulação de protocolos apropriados para o manejo odontológico é de extrema importância<sup>14</sup>.

A elaboração do plano de tratamento adequado para crianças com OI Tipo III se deve, preferencialmente, a comunicação entre especialistas nos campos da Odontopediatria, Ortodontia, Radiologia, Cirurgia e os médicos que acompanham a criança. Apesar de a criança apresentar alterações que devem ser tratadas, o pediatra e o geneticista determinaram que deveriam ser desempenhados apenas procedimentos preventivos devido aos altos riscos de hospitalização em caso de intervenções mais invasivas.

Considerando todos estes aspectos, os principais desafios durante à assistência odontológica foram: o posicionamento da criança na cadeira odontológica devido à escoliose severa, o risco de fraturas durante a assistência odontológica e a impossibilidade de desenvolver um plano de tratamento baseado nas necessidades da criança, pela impossibilidade de outros tipos de intervenção mais invasivas (cirúrgica e ortodôntica). Os principais cuidados, além do manuseio da criança durante a realização de todos os procedimentos devido ao risco de fraturas ósseas, foi conhecer a história médica da criança e a abordagem multidisciplinar. Importante salientar que em todas as consultas odontológicas, o comportamento da criança foi colaborador o que facilitou a assistência odontológica, não sendo necessário o uso de técnicas de gerenciamento comportamental avançadas como a estabilização protetora, contraindicada pelo médico para essa criança.

Este relato reforça a importância da prevenção e promoção de saúde e da atenção integral e multiprofissional na elaboração do plano de tratamento com foco na assistência odontológica segura e consciente.

## Referências

- 1 Forlino A, Marini JC. Osteogenesis imperfecta. *Lancet*. 2016 Apr 16;387(10028):1657-71.
- 2 Marini JC, Dang Do AN. Osteogenesis Imperfecta. In: Feingold KR, Anawalt B, Boyce A, Chrousos G, de Herder WW, Dhatariya K, et al., editors. *Endotext* [Internet]. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc.; 2020.
- 3 Orphanet.org [homepage na Internet]. Le Bourget-du-Lac. Instituto Nacional Francês para a Saúde e Investigação Médica [acesso em 2022 Nov 22]. Disponível em <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?Ing=PT>
- 4 Relatórios Orphanet - Prevalência das doenças raras: Dados bibliográficos - Instituto Nacional Francês para a Saúde e Investigação Médica. Janeiro 2022 - Número 2.
- 5 Brasil, Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Osteogênese Imperfeita. [Internet]. Disponível em: [https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20220926\\_pcdt\\_osteogenese\\_imperfeita.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20220926_pcdt_osteogenese_imperfeita.pdf)
- 6 Sinikumpu JJ, Ojaniemi M, Lehenkari P, Serlo W. Severe osteogenesis imperfecta Type-III and its challenging treatment in newborn and preschool children. a systematic review. *Injury*. 2015 Aug;46(8):1440-6.
- 7 Santili C, Akkari M, Waisberg G, Bastos Junior JOC, Ferreira WM. Avaliação clínica, radiográfica e laboratorial de pacientes com osteogênese imperfeita. *Rev Assoc Med Bras* 2005; 51(4):214-20.
- 8 Brizola E, Zambrano MB, Pinheiro BS, Vanz AP, Félix TM. Características clínicas e padrão de fraturas no momento do diagnóstico de osteogênese imperfeita em crianças. *Rev Paul Pediatr*. 2017; 35(2): 171-177.
- 9 Bronheim R, Khan S, Carter E, Sandhaus RA, Raggio C. Scoliosis and cardiopulmonary outcomes in Osteogenesis Imperfecta patients. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2019 Aug 1;44(15):1057-1063.

10 Keuning MC, Leeuwerke SJG, van Dijk PR, Harsevoort AGJ, Grotjohan HP, Franken AAM, et al. Prevalence of scoliosis and impaired pulmonary function in patients with type III osteogenesis imperfecta. *Eur Spine J.* 2022 Sep;31(9):2295-2300.

11 O'Connell AC, Marini JC. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1999 Feb;87(2):189-96.

12 Rios D, Vieira AL, Tenuta LM, Machado MA. Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: associated disorders. *Quintessence Int.* 2005 Oct;36(9):695-701.

13 Muhney K, Campbell PR. Pediatric dental management of a patient with osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Spec Care Dentist.* 2007 Nov-Dec;27(6):240-5.

14 Chetty M, Roberts TS, Stephen L, Beighton P. Craniofacial manifestations in osteogenesis imperfecta type III in South Africa. *BDJ Open.* 2017 Oct 20;3:17021.

15 Reznikov N, Dagdeviren D, Tamimi F, Glorieux F, Rauch F, Retrouvey JM. Cone-beam computed tomography of Osteogenesis Imperfecta Types III and IV: three-dimensional evaluation of craniofacial features and upper airways. *JBMR Plus.* 2019 Feb 7;3(6):e10124.

16 Krishnamurthy NH, Chikkanarasaiah N, Nanjappa A, Vathariparambath N. Fragile and brittle bone disease or Osteogenesis Imperfecta: a case report. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2020 Jul-Aug;13(4):425-428.

17 Teixeira AS, Guimarães MO, Cardoso NMM, Maia RM, Carneiro NCR, Oliveira ACB. Dental management of a child with a rare bone disorder: a case report with a six-year follow up. *RGO, Rev Gaúch Odontol.* 2020;68:e20200050.

18 Arantes C, Sica I, Bezerra M, Amaral C, Bellato C, Logar G. Osteogenesis imperfecta type III: oral, craniofacial characteristics and atypical radiographic findings oral. *J Clin Exp Dent.* 2021 Oct 1;13(10):e1053-e1056.

19 Taqi D, Moussa H, Schwinghamer T, Vieira AR, Dagdeviren D, Retrouvey JM, et al. Missing and unerupted teeth in osteogenesis imperfecta. *Bone*. 2021 Sep;150:116011.

20 Cho TJ, Ko JM, Kim H, Shin HI, Yoo WJ, Shin CH. Management of Osteogenesis Imperfecta: a multidisciplinary comprehensive approach. *Clin Orthop Surg*. 2020 Dec;12(4):417-429.

21 Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet*. 1979 Apr;16(2):101-16.

22 Shikhrakar S, Mandal SK, Sharma P, Shrestha S, Bhattarai S. An unusual diagnosis of sporadic Type III Osteogenesis Imperfecta in the first day of life. *Case Rep Pediatr*. 2022;2022:3251980.

23 Augustin D, Augustin DH, David D, Théodas JA, Derisier AF. Osteogenesis Imperfecta Type 3 in a 10-year-old child with acute respiratory distress syndrome. *Cureus*. 2022 Feb 14;14(2):e22198.

24 Prado HV, Teixeira SA, Rabello F, Vargas-Ferreira F, Borges-Oliveira AC, Abreu LG. Malocclusion in individuals with osteogenesis imperfecta: a systematic review and meta-analysis. *Oral Dis*. 2022 Mar;28(2):314-325.

25 Linden FPGM van der. Informações numéricas e gráficas referentes ao desenvolvimento da dentição. In: Linden FPGM van der. *Desenvolvimento da dentição*. São Paulo: Editora Santos; 1986. p. 161-199.

26 Garrocho-Rangel A, Benavidez-Valadez P, Rosales-Berber MÁ, Pozos-Guillén A. Treatment of ectopic eruption of the maxillary first permanent molar in children and adolescents: a scoping review. *Eur J Paediatr Dent*. 2022 Jun;23(2):94-100.

27 Chen X, Huo Y, Peng Y, Zhang Q, Zou J. Ectopic eruption of the first permanent molar: predictive factors for irreversible outcome. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2021 Feb;159(2):e169-e177.

28 Aldowsari MK, Alsaidan M, Alaqil M, BinAjjan A, Albeialy J, Alraawi M, et al.

Ectopic eruption of first permanent molars for pediatric patients attended King Saud University, Riyadh, Saudi Arabia: a radiographic study. *Clin Cosmet Investig Dent*. 2021 Jul 24;13:325-333.

29 Marçal FF, Ribeiro EM, Costa FWG, Fonteles CSR, Teles GS, de Barros Silva PG, et al. Dental alterations on panoramic radiographs of patients with osteogenesis imperfecta in relation to clinical diagnosis, severity, and bisphosphonate regimen aspects: a STROBE-compliant case-control study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2019 Dec;128(6):621-630.

30 Bailleul-Forestier I, Berdal A, Vinckier F, de Ravel T, Fryns JP, Verloes A. The genetic basis of inherited anomalies of the teeth. Part 2: syndromes with significant dental involvement. *Eur J Med Genet*. 2008 Sep-Oct;51(5):383-408.

31 Hidas A, Cohen J, Beerli M, Shapira J, Steinberg D, Moskovitz M. Salivary bacteria and oral health status in children with disabilities fed through gastrostomy. *Int J Paediatr Dent*. 2010 May;20(3):179-85.

32 Cardona-Soria S, Cahuana-Cárdenas A, Rivera-Baró A, Miranda-Rius J, Martín de Carpi J, Brunet-Llobet L. Oral health status in pediatric patients with cerebral palsy fed by oral versus enteral route. *Spec Care Dentist*. 2020 Jan;40(1):35-40.

## Anexo A



Universidade Federal de Uberlândia  
Faculdade de Odontologia  
Área de Odontologia Pediátrica



### AUTORIZAÇÃO E AUTORIZAÇÃO

Por meio deste termo de consentimento por mim assinado, eu [redacted] responsável legal pela criança [redacted] com o diagnóstico *Osteogênese Imperfeta* autorizo a Área de Odontologia Pediátrica da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia a utilizar, para fins didáticos e de pesquisa científica, inclusive divulgação em congressos e revistas, a documentação odonto-legal, exames radiográficos, fotografias e filmagens, respeitando o caráter confidencial das informações fornecidas não sendo permitida a identificação do(da) meu (minha) filho (filha).

Uberlândia, 24 de maio de 2022.

[redacted]  
Assinatura do responsável

Nome completo do responsável: [redacted]

Documento RG nº: [redacted]

CPF nº: [redacted]

## Anexo B

https://plataformabrasil.saude.gov.br/visao/pesquisador/gerirPes... Não sincronizado

Título do Projeto de Pesquisa:  CAAE:

Pesquisador Responsável:  Última Modificação:  Tipo de Projeto:

Palavra-chave:

**« SITUAÇÃO DA PESQUISA**

Marcar Todas  
 Aprovado  
 Em Apreciação Ética  
 Em Edição  
 Em Recepção e Validação Documental  
 Não Aprovado - Não Cabe Recurso  
 Não Aprovado na CONEP

Não Aprovado no CEP  
 Pendência Documental Emitida pela CONEP  
 Pendência Documental Emitida pelo CEP  
 Pendência Emitida pela CONEP  
 Pendência Emitida pelo CEP

Recurso Submetido ao CEP  
 Recurso Submetido à CONEP  
 Recurso não Aprovado no CEP  
 Retirado  
 Retirado pelo Centro Coordenador

**LISTA DE PROJETOS DE PESQUISA:**

Tipo	CAAE	Versão	Pesquisador Responsável	Comitê de Ética	Instituição	Origem	Última Apreciação	Situação	Ação
P		1	Fabiana Sodrê de Oliveira	5152 - Universidade Federal de Uberlândia/MG		PO	PO	<a href="#">Pendência Documental Emitida pelo CEP</a>	

**LEGENDA:**

(\*) Tipo  
 P = Projeto de Centro Coordenador    Pp = Projeto de Centro Participante    Pc = Projeto de Centro Coparticipante

(\*) Formação do CAAE