

Osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita: relato de caso

Osteogenesis imperfecta associated with dentinogenesis imperfecta: case report

Cíntia de Vasconcellos Machado*
Iandira Maria Oliveira Pastor**
Paloma Dias da Silva Telles***
Maria Celina Barreiros Siquara da Rocha****

Resumo

Introdução: A osteogênese imperfeita é uma condição genética rara, que tem como principal manifestação clínica a fragilidade óssea, em diferentes graus de severidade. A mesma pode ou não estar associada à dentinogênese imperfeita, onde o tecido dentinário encontra-se alterado. Este estudo foi realizado com o objetivo de familiarizar os profissionais da saúde com as possíveis manifestações sistêmicas da osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita, assim como os aspectos orais desta condição, visto que a gravidade da doença é bastante variável. Relato de caso: neste estudo é apresentado o caso de uma criança de sete anos de idade, paciente do ambulatório da disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia, portadora dessa doença. O diagnóstico de osteogênese imperfeita do tipo III foi realizado com base nas características clínicas e radiográficas observadas, assim como na história médica pregressa da paciente. Manifestações características da osteogênese imperfeita foram verificadas, tais como fragilidade óssea, dificuldade de locomoção e deformidades nos membros superiores e inferiores. Entre os aspectos bucais, a coloração castanha dos dentes, a obliteração parcial dos canais radiculares dos incisivos inferiores, assim como o deslocamento do esmalte dentário em alguns dentes, confirmaram a presença de dentinogênese imperfeita. Considerações finais: Apesar dos sérios problemas sistêmicos e limitações que podem estar presentes nos pacientes acometidos por essa doença,

é de suma importância que os cuidados com a cavidade bucal não sejam negligenciados, proporcionando ao paciente, assim, uma melhor qualidade de vida.

Palavras-chave: Osteogênese imperfeita. Dentinogênese imperfeita. Odontopediatria.

Introdução

A osteogênese imperfeita (OI) consiste em um grupo de desordens hereditárias que ocorrem, na sua grande maioria, por uma deficiência na produção de colágeno do tipo I. Como consequência, todos os tecidos ricos em colágeno podem ser afetados, como ossos, pele, tendões e dentes^{1,2}. As manifestações mais comuns da doença são fragilidade óssea, deficiência no crescimento, esclerótica azulada, surdez progressiva, deformidade dos membros, escoliose, hipermobilidade articular e dentinogênese imperfeita^{1,3-5}.

É uma doença rara, que afeta aproximadamente um a cada dez mil indivíduos, podendo apresentar um padrão de transmissão dominante ou recessivo⁴. A OI pode ocorrer em razão das mutações nos genes que codificam o colágeno tipo I: o COL1A1, no cromossomo 17, ou o COL1A2, no cromossomo 76. A variabilidade clínica da doença é grande, sendo classificada em diferentes tipos de acordo com a

* Mestra em Odontologia pela Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Professora do curso de especialização em Odontopediatria da Associação Brasileira de Odontologia, Seção Bahia, Salvador, BA, Brasil.

** Mestra em Odontologia pela Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia. Professora Adjunta da disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia, Departamento de Odontologia Social e Pediátrica, Salvador, BA, Brasil.

*** Doutora em Odontopediatria pela Faculdade de Odontologia de Bauru - Universidade de São Paulo. Professora Adjunta da disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia, Departamento de Odontologia Social e Pediátrica, Salvador, BA, Brasil.

**** Doutora em Ciências Odontológicas pela Universidade de São Paulo. Professora Titular da disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia, Departamento de Odontologia Social e Pediátrica, Salvador, BA, Brasil.

gravidade e as características clínicas, assim como o padrão de transmissão hereditária. De acordo com Sillence et al.⁷ (1979), a OI pode ser classificada em quatro grandes grupos, de I a IV. O tipo I é transmitido geneticamente de forma autossômica dominante, sendo o mais comum e também a forma mais branda da doença. O tipo II, transmitido de forma autossômica recessiva, é marcado por uma fragilidade óssea extrema, podendo levar à morte intrauterina, ao passo que no tipo III é observada uma severa fragilidade óssea, porém compatível com a sobrevivência do indivíduo. Este terceiro tipo mostra um padrão de herança heterogêneo, onde os indivíduos sofrem múltiplas fraturas ao longo da vida, apresentam baixa estatura, arqueamento dos ossos longos e grande limitação de locomoção⁷. O tipo IV, o qual é transmitido de forma autossômica dominante é o tipo mais heterogêneo dessa condição, incluindo desde formas mais brandas até moderadas da doença^{7,8}. Recentemente, três novos tipos de OI foram acrescentados a essa classificação, a partir das características observadas na OI tipo IV. São os tipos V⁹, VI¹⁰ e VII¹¹, todos compatíveis com a vida do indivíduo, apesar da ocorrência de fraturas ósseas, principalmente na infância. De uma maneira geral, os casos mais leves de OI estão associados a uma síntese diminuída de colágeno do tipo I normal, ao passo que nos casos mais severos da doença existe uma alteração estrutural da proteína¹².

A OI pode ou não estar acompanhada da dentinogênese imperfeita (DI), também uma desordem genética, que resulta numa formação defeituosa da dentina¹³. A DI do tipo I ocorre em indivíduos portadores de OI, ao passo que a DI do tipo II não está associada à OI, sendo esta a forma mais comum da doença. A DI do tipo III é observada na população residente da cidade de Brandywine, em Maryland, nos Estados Unidos¹⁴. Evidências mostram que a DI do tipo I é causada por mutações nos genes do colágeno do tipo I, à semelhança da OI, ao passo que as outras formas de DI estão associadas a mutações no gene que codifica a sialofosfoproteína da dentina (DSPP), sendo esta a mais abundante proteína não colágena desse tecido, exercendo um importante papel na sua biomineralização¹⁵. Os dentes afetados pela DI, também chamados de “dentes opalescentes”, apresentam uma coloração característica, que varia de diferentes tons de amarelo até o castanho^{13,16-18}. O esmalte dentário apresenta uma tendência a se destacar da dentina, deixando o tecido alterado exposto. Assim, uma severa atrição dos dentes pode ocorrer, uma vez que a dentina exposta é displásica, com uma consistência mais amolecida^{3,19-22}. A dentição permanente é menos afetada do que a decídua, podendo até mesmo apresentar características clínicas de normalidade²²⁻²⁴. Radiograficamente, os dentes acometidos pela DI podem apresentar uma tendência à obliteração pulpar ao longo do tempo, assim como uma constrição cervi-

cal e a presença de raízes curtas e finas^{3,18,21,22,25}. Alterações periapicais podem ser observadas em decorrência da exposição e atrição severa do tecido dentinário³.

A evidência histológica mais comum nos dentes afetados pela DI é a presença de uma dentina displásica. Um número reduzido de túbulos dentinários pode ser observado no tecido alterado e, quando estes se fazem presentes, apresentam diâmetros reduzidos, assim como uma distribuição e direção irregulares ao longo do tecido^{21,22}. Foi relatado um aspecto globular da dentina circumpulpar, quando o tecido dentinário foi analisado pela microscopia eletrônica de varredura em pacientes portadores de DI²². Foi observada ainda a presença de microfraturas e de células aprisionadas ao longo da dentina, dando um aspecto displásico à mesma²⁶. De acordo alguns autores, a dentina do manto apresenta menos irregularidades quando comparada ao tecido dentinário próximo à polpa do dente^{13,27}. Além das alterações na dentina, o esmalte dos pacientes portadores de DI pode apresentar alterações pelo fato de o tecido mesenquimático alterado poder influenciar negativamente a formação do esmalte, que tem origem ectodérmica²⁸.

O objetivo deste estudo foi relatar um caso de osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita, que não faz parte da rotina clínica do cirurgião-dentista, demonstrando as possíveis manifestações sistêmicas dessa condição, assim como os aspectos orais, visto que a gravidade da doença é bastante variável.

Caso clínico

A paciente do sexo feminino, cor parda, hoje com sete anos de idade, foi encaminhada à disciplina de Odontopediatria, da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia (FO-UFBA) para avaliação do seu estado de saúde bucal, aos três anos de idade. A paciente chegou ao ambulatório já com o diagnóstico de osteogênese imperfeita do tipo III.

Durante a anamnese, a responsável revelou uma história de múltiplas fraturas, com necessidade de internação hospitalar na maioria das vezes. A paciente exibia total limitação de locomoção, assim como deformidades nos membros superiores e inferiores, os quais se mostravam arqueados (Figura 1). Da mesma forma, a criança apresentava uma baixa estatura para a idade. Até o momento do exame, não tinha sido percebida nenhuma deficiência na capacidade auditiva. A menina apresentava uma capacidade intelectual normal.



Figura 1 - Aspecto geral da paciente aos três anos de idade. Observa-se a curvatura dos membros inferiores

No exame clínico intrabucal, todos os dentes decíduos exibiam uma coloração castanho-amarelada. Os primeiros molares decíduos apresentavam perda ou deslocamento do esmalte, com consequente exposição do tecido dentinário e sensibilidade dolorosa. A higiene bucal da paciente no momento do primeiro exame era bastante deficiente, apresentando uma grande quantidade de placa bacteriana. Da mesma forma, a mesma ingeria uma quantidade considerável de alimentos ricos em sacarose, como balas e biscoitos. Na radiografia panorâmica, foi observada uma constrição na região cervical dos molares (Figura 2). Da mesma forma, pôde ser observada uma obliteração parcial prematura dos canais radiculares dos incisivos inferiores, na radiografia periapical da região (Figura 3).

De acordo com as características clínicas e radiográficas apresentadas, associadas à história médica pregressa da paciente, foi possível fazer o diagnóstico de dentinogênese imperfeita do tipo I, a qual estava associada à OI do tipo III, previamente diagnosticada pela equipe médica que acompanha a paciente.

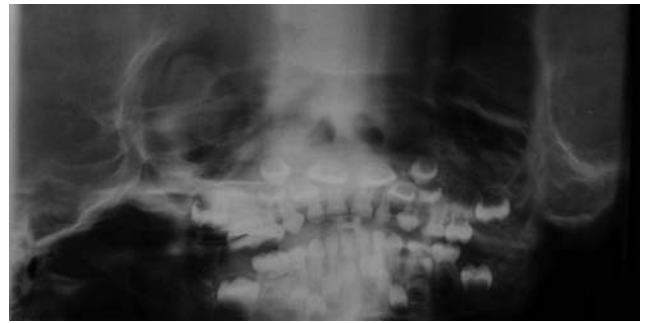


Figura 2 - Radiografia panorâmica da paciente aos três anos de idade. Observa-se constrição no limite amelocementário nos molares decíduos

O tratamento odontológico proposto consistiu de procedimentos curativos e preventivos. Foi realizado o aconselhamento dietético da paciente, assim como a instrução de higiene bucal. Restaurações de cimento de ionômero de vidro foram realizadas nos dentes que apresentavam necessidade.



Figura 3 - Radiografia periapical da região anteroinferior da paciente aos quatro anos de idade. Observa-se a obliteração parcial dos condutos radiculares dos incisivos inferiores decíduos

De acordo com a responsável pela criança, a equipe médica que a acompanha a encaminhou para a fisioterapia na piscina, com o objetivo de fortalecer a musculatura e, assim, minimizar as deformidades dos membros. Da mesma maneira, a menina fazia uso de vitamina D para fortalecimento das estruturas ósseas e de bisfosfonatos, que são potentes inibidores da reabsorção óssea.

A paciente vem sendo acompanhada pela equipe de odontopediatria da FO-Ufba há quatro anos. Atualmente, a paciente está com sete anos de idade e encontra-se na fase de dentição mista. Os quatro incisivos inferiores já irromperam e, da mesma forma que os dentes decíduos, apresentam a coloração castanha, característica da dentinogênese imperfeita (Figura 4). Nesse período, a paciente melhorou bastante a condição de higiene bucal. Entretanto, as restaurações com cimento de ionômero de vidro foram recolocadas algumas vezes, inclusive trocadas por resina composta, pela dificuldade de adesão

do material restaurador ao tecido alterado. Em relação à saúde geral, a paciente apresenta-se estável, apesar da limitação em relação à sua locomoção e das fraturas ósseas recorrentes.



Figura 4 - Aspecto intrabucal da paciente aos sete anos de idade. Dentes permanentes também afetados pela dentinogênese imperfeita

Este estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia e aprovado, sob o registro FR: 234457 - CAAE: 0048.0.368.000-08.

Discussão

Este estudo apresentou o caso de uma criança portadora de OI do tipo III, associada à DI do tipo I. Nenhum caso, nem de OI ou de DI, havia sido detectado na família até o momento do exame, de acordo com a responsável pela paciente. Este aspecto foi observado em outros estudos, como no realizado por Schwartz e Tsipouras³ (1984), onde 12 dos 28 pacientes avaliados não apresentavam história familiar de OI, assim como no caso relatado por Teixeira et al.²² (2008).

A DI ocorre em 43 a 82% dos pacientes portadores de OI do tipo III, sendo este o tipo da desordem apresentado neste estudo^{3,23}. A DI também pode ser denominada de dentina opalescente hereditária, em decorrência da coloração característica apresentada pelos dentes¹⁹. Neste estudo, todos os dentes da paciente, tanto os decíduos como os permanentes estavam afetados, apresentando uma coloração castanho-amarelada característica. Embora o esmalte nos dentes afetados pela DI seja normal, ele tende a se destacar da dentina adjacente. Esta, por ser um tecido histologicamente alterado, muitas vezes menos mineralizado que o normal, pode sofrer severa atrição²⁹. Os dentes afetados, em alguns casos, podem atingir o nível gengival, com total perda da dimensão vertical^{20,21}. No caso clínico apresentado, a dentina estava exposta em alguns dentes, apresentando sensibilidade dolorosa. Talvez não tenha sido observada uma atrição mais severa em virtude da pouca idade da paciente. Esta perda do esmalte

dos dentes pode ser atribuída às alterações histológicas presentes tanto na junção amelo-dentinária como na própria dentina^{13,26,27}. Um menor grau de mineralização, tanto da dentina como do esmalte, também foi apontado como uma possível causa para a perda do esmalte dos dentes em pacientes portadores de OI²⁸.

Os dentes afetados pela DI não parecem ser mais susceptíveis à cárie do que os dentes normais, podendo apresentar certa resistência a esta em razão da obliteração dos túbulos dentinários^{19,22,23}. No caso apresentado, a paciente não apresentava sinais clínicos de cárie, embora a dentina estivesse exposta em alguns dentes e houvesse sintomatologia dolorosa.

Pelo fato de a dentina apresentar-se displásica nestes pacientes, o tratamento restaurador de tais dentes pode ser um desafio. O uso de materiais adesivos não está contraindicado nesses casos, visto que as técnicas restauradoras e os sistemas adesivos melhoraram significativamente nos últimos anos^{20,22}. Entretanto, a escolha por tal tratamento deve ser realizada com base nas características individuais dos pacientes, em virtude da grande variabilidade existente em relação às alterações encontradas na dentina de dentes acometidos pela DI²⁷. O tratamento é delicado em razão da acentuada perda de dimensão vertical observada em muitos casos, da dificuldade de retenção do material na dentina afetada e da má oclusão observada em alguns casos^{13,20,22}.

Assim como no exame clínico, foram observados sinais compatíveis com a DI no exame radiográfico intraoral realizado. Foi detectada uma constrição cervical nos molares decíduos, assim como uma obliteração parcial dos condutos radiculares dos incisivos inferiores decíduos. Esses achados vão de encontro ao que já foi salientado na literatura^{1,3,18}. A constrição cervical dos molares pode dificultar a adaptação de próteses, assim como a obliteração radicular pode impedir o tratamento endodôntico, quando necessário, podendo implicar a indicação de exodontia nesses casos²².

Assim, um acompanhamento odontológico frequente do paciente é importante, promovendo um aconselhamento em relação à dieta, evitando alimentos cariogênicos, assim como alimentos muito duros, os quais poderiam aumentar o grau de atrição dos dentes acometidos pela DI. Da mesma forma, a realização de procedimentos preventivos, como instrução de higiene oral, profilaxia e aplicações tópicas de flúor, são importantes trunfos na prevenção da doença cárie²².

Durante o atendimento odontológico, é importante que se tenha cuidado ao manusear os pacientes portadores de OI, principalmente nos casos onde as manifestações clínicas da doença são mais severas, como era o caso descrito no presente estudo, proporcionando ao paciente segurança, conforto

e apoio, devido ao grande risco de fraturas, mesmo ao menor trauma¹⁸.

Os estudos mostram que uma grande parte dos indivíduos portadores de OI apresenta uma má oclusão de classe III de Angle, assim como uma alta incidência de mordida cruzada anterior e/ou posterior^{3,22,23,25}. De acordo com Schwartz e Tsipouras³ (1984), esse tipo de má oclusão estaria relacionada com o comprometimento esquelético observado nas formas mais graves de OI. Para outros autores, o prognatismo mandibular está associado a alterações estruturais da articulação temporomandibular³⁰. No presente caso, até o momento do último exame, a paciente apresentava uma oclusão normal, provavelmente em razão da sua pouca idade, assim como ausência de desgaste excessivo dos dentes.

Ainda não existe cura para a OI e as estratégias para o tratamento dessa doença são paliativas, com o objetivo de reduzir as deformidades ósseas e permitir a função motora normal do paciente, melhorando a qualidade de vida do mesmo⁸. O cirurgião-dentista desempenha um papel fundamental no tratamento e diagnóstico dos pacientes portadores de DI, e também de OI, principalmente nos casos mais brandos da doença²². Nessa situação, o dentista pode ser o primeiro profissional da saúde a detectar essa condição, visto que as alterações dentárias decorrentes da DI podem constituir as manifestações clínicas mais evidentes da OI.

Conclusão

O diagnóstico precoce da OI associada à DI permite a realização de um tratamento adequado, melhorando significativamente o prognóstico do paciente. Especificamente em relação à DI, uma atenção especial deve ser dispensada à prevenção das doenças bucais, como a cárie e doença periodontal, em razão da dificuldade técnica de tratamento muitas vezes encontrada nesses pacientes. Quando necessário, o restabelecimento estético e funcional nos casos de DI é de fundamental importância, proporcionando uma melhor qualidade de vida ao paciente, assim como promovendo um impacto psicológico positivo sobre o mesmo.

Abstract

Introduction: Osteogenesis imperfecta is a rare genetic condition, which the main clinical manifestation is bone fragility with different degrees of severity. This disease may be associated with dentinogenesis imperfecta, in which the dentin tissue is altered. This study was conducted in order to familiarize health professionals with possible systemic manifestations of osteogenesis imperfecta associated with dentinogenesis imperfecta, as well as the oral aspects of this condition, since the severity of the disease is quite variable. Case report: this

study describes a case of a 7 year-old girl, patient of the ambulatory of the pediatric dentistry discipline of the Dentistry School of the Federal University of Bahia, who carried the disease. The diagnosis of osteogenesis imperfecta type III was performed based on clinical and radiographic findings along with the patient's previous medical history. Typical manifestations of the disease were found, such as: bone fragility, limited mobility, and deformities in upper and lower limbs. Among oral aspects, the brown staining of the teeth, partial obliteration of the root canal of lower incisors, as well as the displacement of enamel in some teeth confirmed the presence of dentinogenesis imperfecta. Conclusion: Despite the severe systemic issues and limitations that may be present in patients affected by this disease, it is of utmost importance that care with the oral cavity are not overlooked, thus promoting the patient a better quality of life.

Keywords: Osteogenesis imperfecta. Dentinogenesis imperfecta. Pediatric dentistry.

Referências

1. Rios D, Vieira ALF, Tenuda LMA, Machado MAAM. Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: Associated disorders. *Quintessence Int* 2005; 36(9):695-701.
2. 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.
3. Schwartz S, Tsipouras P. Oral findings in osteogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1984; 57(2):161-7.
4. Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008; 22(1):85-100.
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. Barbirato C, Almeida MG, Milanez M, Sipolatti V, Rebouças MRGO, AKEL Jr AN et al. A novel COL1A1 gene-splicing mutation (c.1875+1G>C) in a Brazilian patient with osteogenesis imperfecta. *Genet Mol Res* 2009; 8(1):173-8.
7. Silience DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet* 1979; 16(2):101-16.
8. Huber MA. Osteogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103(3):314-20.
9. Glorieux FH, Rauch F, Plotkin H, Ward L, Travers R, Roughley P et al. Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. *J Bone Miner Res* 2000; 15(9):1650-8.
10. Glorieux FH, Ward LM, Rauch F, Lalic L, Roughley PJ, Travers R. Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralization defect. *J Bone Miner Res* 2002; 17(1):30-8.
11. Ward LM, Rauch F, Travers R, Chabot G, Azoz EM, Lalic L et al. Osteogenesis imperfecta type VII: an autosomal recessive form of brittle bone disease. *Bone* 2002; 31(1):12-8.
12. Martini JC, Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, San Antonio JD, Milgrom S, et al. Consortium for osteogenesis imperfecta mutations in the helical domain of type I collagen: regions rich in lethal mutations align with collagen binding sites for integrins and proteoglycans. *Hum Mutat* 2007; 28(3):209-21.
13. Majorana A, Bardellini E, Brunelli PC, Lacaíta 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.
14. 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.
15. Song YL, Wang CN, Fan MW, Su B, Bian Z. Dentin phosphoprotein frameshift mutations in hereditary dentin disorders and their variation patterns in normal human population. *J Med Genet* 2008; 45(7):457-64.

16. Saeves R, Wekre LL, Ambjornsen E, Axelsson S, Nordgarden H, Storhaug K. Oral findings in adults with osteogenesis imperfecta. *Spec Care Dentist* 2009; 29(2):102-8.
17. Dhaliwal H, McKaig S. Dentinogenesis imperfect - clinical presentation and management. *Dent Update* 2010; 37(6):369-71.
18. Kanno CM, Oliveira JA. Características clínicas e radiográficas da osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita. *Odonto (São Bernardo do Campo)* 2009; 17(33):96-101.
19. Bixler D, Conneally PM, Christen AG. Dentinogenesis imperfecta: genetic variations in six generation family. *J Dent Res* 1969; 48(6):1196-9.
20. Bouvier D, Duprez JP, Morrier JJ, Bois D. Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: a clinical report. *J Prosthet Dent* 1996; 75(3):238-41.
21. Cauwels RG, De Coster PJ, Mortier GR, Marks GR, Martens LC. Dentinogenesis imperfecta associated with short stature, hearing loss and mental retardation: a new syndrome with autosomal recessive inheritance? *J Oral Pathol Med* 2005; 34(7):444-6.
22. 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.
23. O'Connell AC, Marini JC. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Radiol Endod* 1999; 87(2):189-96.
24. Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Acta Odontol Scand* 2002; 60(2):65-71.
25. 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.
26. Koreeda-Miura M, Onishi T, Ooshima T. Significance of histopathologic examination in the diagnosis of dentin defects associated with type IV osteogenesis imperfecta: Two case reports. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 95(1):85-9.
27. Malmgren B, Lindskog S. Assessment of dysplastic dentin in osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Acta Odontol Scand* 2003; 61(2):72-80.
28. Lindau BM, Dietz W, Hoyer I, Lundgreen T, Storhaug K, Norem JG. Morphology of dental enamel and dentin-enamel junction in osteogenesis imperfecta. *Int J Paediat Dent* 1999; 9(1):13-21.
29. Freitas KP, Antonio AG, Winz MLP, Castro RAL, Vianna RBC. Dentinogênese imperfeita tipo III e tipo II em crianças: relato de casos. *Odonto (São Bernardo do Campo)* 2008; 16(32):130-6.
30. Ortega AO, Rosa VL, Zwir LM, Ciamponi AL, Guimarães AS, Alonso LG. Anatomic and dynamic aspects of stomatognathic structures in osteogenesis imperfecta: a case report. *Cranio* 2007; 25(2):144-9.

Endereço para correspondência:

Cíntia de Vasconcellos Machado
Rua Marechal Floriano, 354 / 701
40110-010 Salvador-BA
Fones: (71)-33360636 e 81671709
E-mail: cintiamachado@hotmail.com

Recebido: 20/05/2012. Aceito: 18/10/2012.