

UNIVERSIDADE TIRADENTES
CURSO DE ODONTOLOGIA

**OS DESAFIOS DO ATENDIMENTO ODONTOLÓGICO EM
PACIENTES COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA NO
SERVIÇO PÚBLICO**

JESSICA MARIA XAVIER DA SILVA
MARCILENE OLIVEIRA DA SILVA

RECIFE
2023

OS DESAFIOS DO ATENDIMENTO ODONTOLÓGICO EM PACIENTES COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA NO SERVIÇO PÚBLICO

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Universidade Tiradentes,
como parte dos requisitos necessários à
obtenção do grau de Bacharel em
Odontologia.

Alunas: Jessica Maria Xavier da Silva e
Marcilene Oliveira da Silva

Orientador: Prof Dr André Cavalcante da
Silva Barbosa

AGRADECIMENTOS

Eu, Jessica, agradeço aos meus pais Joseane Maria e Paulo César por todo apoio em todos os momentos em que precisei de ajuda. Aos meus colegas de trabalho que sempre compreenderam minha ausência quando foi necessária e por todas as palavras de incentivo me dadas. Ao meu companheiro Paulo Sérgio que sempre segurou minha mão. A minha prima Júlia Mayara por ter me incentivado durante toda a minha vida pessoal e profissional. A minha dupla Marcilene Oliveira que dividiu fielmente comigo todos os obstáculos do curso e me ajudou a chegar a este dia e neste trabalho de conclusão de curso.

Eu, Marcilene, agradeço aos meus pais Ione da Rocha e Marcilio Ferreira por sempre ter acreditado em mim, por todo apoio e ajuda quando precisei e ter feito o possível para que eu chegasse até aqui. A minha irmã Gabriela Oliveira por todo apoio e incentivo. A minha família por acreditar em mim e me incentivar. A minha dupla Jessica Maria, cujo partilhamos do mesmo sonho, e juntas conseguimos superar os obstáculos ao longo do curso. A todas as pessoas que de alguma forma contribuíram para que eu chegasse até aqui.

Nós agradecemos a Deus pelas nossas vidas e por nos ajudar a ultrapassar todos os obstáculos encontrados ao longo do curso. Aos nossos colegas de turma pela parceria, pois sem eles nós não conseguiríamos chegar até aqui. Aos nossos professores de curso por todo o conhecimento passado, paciência e dedicação ao longo destes 5 anos. Aos nossos amigos Caio Fábio, Vinícius Ferraz que sempre enxugaram nossas lágrimas, nos motivaram a fazer boas escolhas ao longo do curso e não deixando nós desistir dos nossos sonhos. Ao querido orientador e Professor André Cavalcante pela disponibilidade e que sempre foi uma referência profissional a ser seguida por nós.

LISTA DE IMAGENS

Imagem 1.....	15
Imagem 2.....	15
Imagem 3.....	18
Imagem 4.....	20

LISTA DE SIGLAS E ABREVIações

ANOI – Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita

CEO – Centro de Especialidades Odontológicas

CFO – Conselho Federal de Odontologia

CROI – Centros de Referência de Osteogênese Imperfeita

DI – Dentinogênese Imperfeita

DOH – Dentina Opalescente Hereditária

DPNSB – Diretrizes da Política Nacional de Saúde Bucal

DR – Doenças Raras

ESF – Estratégia da Saúde da Família

GM – Gabinete do Ministro

MS – Ministério da Saúde

NASF – Núcleos de Apoio à Saúde da Família

OI – Osteogênese Imperfeita

OIB – Osteonecrose Induzida por Bisfosfonatos

OIFE – Osteogenesis Imperfecta Federation for Europe

OMS – Organização Mundial de Saúde

OPAS – Organização Pan-Americana da Saúde

OPNE – Odontologia para Pacientes Especiais

PBS – Programa Brasil Sorridente

PNAB – Política Nacional de Atenção Básica

PNAIPDR – Portaria Nacional de Integração às Pessoas com Doenças Raras

PNE – Pessoas com Necessidades Especiais

PNSB – Política Nacional de Saúde Bucal

PSF – Programa de Saúde da Família

RAS – Rede de Atenção à Saúde

SUS – Sistema Único de Saúde

UBS – Unidades Básicas de Saúde

RESUMO

A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma doença genética rara do tecido conjuntivo e que acarreta o comprometimento da integridade e resistência óssea, tornando o indivíduo afetado mais suscetível à fragilidade, fraturas e anomalias ósseas. Logo, além de desafios físicos e ortopédicos associados, esses pacientes também enfrentam uma série de problemáticas em relação ao cuidado odontológico, especialmente aqueles que dependem do serviço público do Brasil, uma vez que o atendimento requer conhecimento especializado e abordagens adaptadas para a garantia da eficácia e segurança dos procedimentos. **Objetivo:** Revisar a literatura disponível acerca da temática, com objetivo de apontar as dificuldades que permeiam o tratamento odontológico de pacientes com OI no contexto do SUS. **Metodologia:** Revisão de literatura através das bases de dados MEDLINE, SCIELO, LILACS, no período de 2011 a 2023, utilizando as palavras chaves: "osteogênese imperfeita", "saúde da pessoa com deficiência", "sistema único de saúde". **Conclusão:** Diante dos desafios encontrados, se faz necessário proporcionar ao paciente maior conforto e cuidado no atendimento odontológico visto a complexidade da doença.

PALAVRAS-CHAVE: Odontologia; Osteogênese Imperfeita; Dentinogênese Imperfeita; Doença Rara; Sistema Único de Saúde (SUS).

ABSTRACT

Osteogenesis Imperfecta (OI) is a rare genetic disease of connective tissue that impairs bone integrity and strength, making the affected individual more susceptible to fragility, fractures and bone anomalies. Therefore, in addition to associated physical and orthopedic challenges, these patients also face a series of problems in relation to dental care, especially those who depend on the public service in Brazil, since care requires specialized knowledge and adapted approaches to ensure the effectiveness and safety of the procedures. **Objective:** To review the available literature on the subject, with the objective of pointing out the difficulties that permeate the dental treatment of patients with OI in the context of the SUS. **Methodology:** Literature review through the databases MEDLINE, SCIELO, LILACS, from 2011 to 2023, using the keywords: "osteogenesis imperfecta", "health of people with disabilities", "single health system". **Conclusion:** Given the challenges encountered, it is necessary to provide the patient with greater comfort and care in dental care given the complexity of the disease.

KEYWORDS: Dentistry; Osteogenesis Imperfecta; Dentinogenesis Imperfecta; Rare Disease; Brazilian Unified Health System (SUS) .

SUMÁRIO

1	Introdução.....	08
2	Metodologia.....	10
3	Revisão de Literatura.....	11
	3.1 Diretrizes do Sistema Único de Saúde Brasileiro voltadas à Universalidade de Acesso e à Doenças Raras.....	11
	3.1.1 Odontologia no SUS.....	12
	3.2 Osteogênese Imperfeita.....	14
	3.2.1 Tipologia de quadros de Osteogênese Imperfeita.....	16
	3.2.2 Osteogênese Imperfeita e integralização ao SUS.....	19
	3.2.3 Diagnóstico e Tratamento da Osteogênese Imperfeita.....	19
4	Discussão.....	21
5	Conclusão.....	23
6	Referências.....	24

1 INTRODUÇÃO

Osteogênese Imperfeita (OI), popularmente denominada “Ossos de Vidro”, é uma condição incomum do tecido conjuntivo caracterizada pela fragilidade apresentada nas estruturas ósseas do indivíduo afetado, propiciando maior incidência de fraturas. De um caráter genético e hereditário de maioria autossômica recessiva, a rara condição também conhecida como Síndrome de Lobstein afeta uma a cada 20.000 pessoas e possui origem em mutações em diversos genes que estão relacionados à produção de colágeno, afetando, para além dos ossos, o tecido epitelial e os vasos sanguíneos (VARELLA, 2014).

A manifestação clínica da OI se dá de acordo com quatro graus, nos quais há a variabilidade do quadro patológico. No Tipo 01, ocorre uma produção de colágeno em qualidade usual, porém em quantidade insuficiente, o que causa fragilidade óssea, escleras azuladas e dores musculares e articulares devido a articulações frouxas; O Tipo 02 apresenta o quadro mais grave, no qual colágeno é produzido em quantidade e qualidade inferiores, ocasionando a morte de bebês antes ou em momentos posteriores ao parto devido à sua fragilidade, principalmente na região craniana e torácica; O Tipo 03 também representa um quadro grave de produção de colágeno de má qualidade, ainda que em quantidade suficiente, provocando fraturas a partir de lesões comuns, deformidades na formação ósseo-facial e subdesenvolvimento de diversas estruturas ósseas; O Tipo 04 compete a um nível moderado, sujeito à tratamento, cujo quadro apresenta maiores fragilidades ósseas no período da infância e pré-adolescência, mas possuem a esclera ocular normalmente branca. Os quadros de OI, relacionam-se, portanto, com o surgimento de quadros de osteoporose (PEREIRA e SILVA, [s.d.]; PESSLER, 2022) .

Dentre consequências do estado clínico de Osteogênese Imperfeita, a Dentinogênese Imperfeita (DI) é a manifestação mais recorrente cerca de 10% a 50% de incidência entre os indivíduos com OI (SILVA, 2016), traduzindo-se na interferência do tecido e desenvolvimento dentário. A DI, ou Dentina Opalescente Hereditária (DOH) está ligada à função dos odontoblastos e o comprometimento da mesma por razão genética, uma vez que são as células responsáveis pela dentinogênese através da síntese e produção de dentina, de tal modo, a DI ocasiona a formação anormal da estrutura dentária, com aspectos clínicos variáveis de acordo com o paciente, porém que provoca alterações cromáticas anormais, variando a coloração dos dentes entre

cinza, castanho-violeta ou amarelo acastanhado, altos graus de translucidez e opalescência do esmalte (SILVA e AZEVEDO, 2011).

No quadro geral, a DI está associada aos tipos III e IV de Osteogênese Imperfeita, classificando-as como OI Tipo B, acarretando respectivamente e portanto, em dois tipos de Dentinogênese Imperfeita: DI Tipo I, cuja alteração é advinda de distúrbios do tecido conjuntivo e descrita na literatura como dentina opalescente e afeta ambas dentições, decíduas e permanentes, e no qual há a obliteração da câmara pulpar e canais radiculares; e DI Tipo II, no qual as coroas possuem formato de sino e os dentes decíduos podem apresentar aspecto tanto comuns quanto de anormalidades relacionadas às alterações cromáticas, além de exposições pulpares múltiplas (SILVA, 2016; SILVA e AZEVEDO, 2011).

Quanto ao acesso das pessoas com OI aos serviços de saúde no SUS, a portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014 instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras (PNAIPDR), garantindo a atenção, acesso, cuidado integral e atenção multiprofissional (BRASIL, 2014). Sendo o serviço público de suma importância e relevância para a pessoa com OI, uma vez que sua condição de saúde é um fator de risco a sua qualidade de vida.

Os serviços relacionados à saúde bucal para o indivíduo com doença rara se inicia na atenção primária sendo realizadas pela equipes de saúde bucal integradas as Unidades Básicas de Saúde (UBS). Quando identificada a necessidade, os pacientes são encaminhados aos serviços da atenção especializada, sendo de média complexidade os Centros de Especialidades Odontológicas (CEO) e alta complexidade (Hospitais) que são responsáveis por procedimentos mais complexos (DEBOSSAN, 2020; BRASIL, [s.d.]; BRASIL, 2004; BRASIL, 2001).

Diante deste contexto, esta revisão de literatura tem como objetivo apresentar os desafios enfrentados no atendimento odontológico a pacientes com Osteogênese Imperfeita no contexto do serviço público de saúde brasileiro, voltado ao SUS.

2 METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão de literatura através das bases de dados MEDLINE, SCIELO, LILACS. As buscas foram realizadas no período de fevereiro a maio do ano de 2023. Os critérios de inclusão foram artigos em língua portuguesa no período de 2011 a 2023, foram incluídos relatos de caso, dissertações e teses. A escolha de artigos para embasamento do tema foi feita através dos títulos que sugerissem atender ao objetivo da revisão que consistiu realizar um levantamento acerca das maiores dificuldades relacionadas ao atendimento odontológico a pacientes com osteogênese imperfeita pela rede pública de saúde.

Após o estudo dos artigos, foram selecionados os textos mais relevantes que preenchessem os critérios de inclusão como causa, atendimento à pessoa com deficiência, manejo odontológico da pessoa com deficiência, utilizando as palavras chaves: “osteogênese imperfeita”, “saúde da pessoa com deficiência”, “sistema único de saúde”.

3 REVISÃO DE LITERATURA

3.1 Diretrizes do Sistema Único de Saúde Brasileiro voltadas à Universalidade de Acesso e à Doenças Raras

O Sistema Único de Saúde brasileiro (SUS) tem como pilar e propósito a universalidade do direito de acesso aos serviços de atenção à saúde. Tal perspectiva é reforçada pelo artigo 7 presente no Capítulo II da Lei nº 8.080 de Setembro de 1990, Dos Princípios e Diretrizes do SUS, cujos primeiros princípios estabelecidos dizem respeito: I. À universalidade de acesso aos serviços de saúde em todos os níveis de assistência, bem como II. A integralidade de assistência, compreendida como conjunto articulado e contínuo das ações e serviços preventivos e curativos, individuais e coletivos exigidos para cada caso em todos os níveis de complexidades do sistema (Art. 198 Constituição Federal Brasileira). Os tratamentos de saúde dentro do meio do SUS devem abranger para além disso, estendendo-se à adequação e bem-estar das condições dos pacientes, de modo equitativo e não discriminatório que independe da natureza de seu atendimento, o que está relacionado, principalmente, à pacientes com doenças inusuais (SILVA, 2016).

De acordo com a Organização Mundial de Saúde, Doença Rara (DR) é definida como aquela que afeta menos de 65 pessoas em cada grupo de cem mil, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2023). As DRs são um grupo heterogêneo e, apesar da incidência menor em grandes contingentes, o agrupamento das mesmas resulta em uma quantidade significativa de indivíduos afetados, indo além dos que já pertencem a este grupo, mas também daqueles mais próximos em seu convívio. As doenças raras são particularmente caracterizadas pelos variados sintomas e ocorrências de acordo com a doença e a quem está acometendo. (DEBOSSAN, 2020; RABELLO, 2021).

A diagnose de doenças raras pode sofrer com empecilhos relacionados à frequência de manifestações de sintomas semelhantes à de doenças comuns, bem como às próprias condições de acesso aos serviços e exames requisitados, causando mal estar clínico e psicossocial aos afetados. Desse modo, generalizadamente, o diagnóstico é demorado, o que pode ocasionar, devido à ausência de tratamento e acompanhamento adequados, submissões à processos

impróprios e, a depender da DR, à degeneração e agravamentos do estado de saúde do portador (BRASIL, 2014) .

Diante da PNAIPDR nº 199 de 30 de janeiro de 2014, doenças raras são divididas em grupos de: I. Doenças raras de origem genética, cuja organização abrange anomalias congênitas, erros metabólicos inatos e deficiência intelectual; II. Doenças raras de origem não genética, tangente a doenças inflamatórias, infecciosas e autoimunes (SILVA, 2016).

Os serviços de saúde para indivíduos com doenças raras no Brasil são disponibilizados através de atenção primária, nas UBS e Núcleos de Apoio à Saúde da Família (NASF), atenção domiciliar e atenção especializada hospitalar e ambulatorial, com base na política integrativa do SUS. De acordo com as diretrizes da Portaria GM/MS nº 199 de 2014, a atenção especializada de cunho ambulatorial e hospitalar voltadas ao cuidado de pessoas portadoras de DRs diz respeito ao conjunto de pontos de atenção pré-existentes na Rede de Atenção à Saúde (RAS), com especificidades em densidades tecnológicas, voltadas aos serviços prestados em urgência, reabilitação, ambulatório especializado e hospitalar, de forma a complementar os serviços de atenção básica, além da necessidade de apoio por meio de uma equipe multiprofissional, buscando a garantia de serviços adequados e bem direcionados às necessidades do quadro apresentado (DEBOSSAN, 2020).

A OMS estimula modificações em padrões de serviços de saúde, cujo foco deve ser a criação e implementação de programas com sistemas integrados de atenção primária à saúde, para o melhor atendimento especializado a doenças raras, especificamente, congênitas. (OPAS, 2023). A PNAIPDR e sua aplicação no SUS, volta-se ao asseguramento de direito e integralidade ao sistema de saúde, bem como relaciona-se à equidade e ajuste de serviços de referência ligados a outras redes de atenção à pessoas com necessidades especiais, bem como de urgência e emergência, com ênfase em impedir situações de vulnerabilidade de saúde do indivíduo (SILVA, 2016).

3.1.1 Odontologia no SUS

Em paralelo à concepção e princípios de universalidade do Sistema Único de Saúde brasileiro, a organização de práticas de saúde bucal deu-se, de modo inicial, de forma distante em relação ao processo organizacional dos serviços de saúde. Por

décadas, as políticas voltadas à saúde bucal no país foram centradas em medidas assistenciais a doenças desenvolvidas, limitando o acesso a cuidados odontológicos por grande parte da população brasileira (SILVA, 2016; BOARETO, 2011). Entretanto, o reestruturamento e o estreitamento dos laços entre os centros e os serviços de saúde com os princípios e diretrizes do SUS são expressos por meio de programas e políticas públicas, tais como o Programa de Saúde da Família (PSF), a Política Nacional de Atenção Básica (PNAB) e a Política Nacional de Saúde Bucal (PNSB) (DAMASCENO et. al., 2021).

Em 1994 foi lançado pelo Ministério da Saúde (MS) o PSF, cuja configuração a partir de 2006 voltou-se à reorganização da atenção básica no país, sendo denominada então como Estratégia de Saúde da Família (ESF). A expansão de um cenário que estimula a participação social e autonomia dos sujeitos integrados aos serviços de atenção à saúde foram somados à criação, no início dos anos 2000, na Portaria nº 1444 de Dezembro de 2000, da regulamentação de incentivos financeiros para a inclusão da Equipe de Saúde Bucal na ESF, o que provocou a garantia à ampliação de acesso a cuidados do meio odontológico, integralidade dos serviços de atenção básica e o acesso à informação acerca da saúde bucal e os serviços voltados a esta, prestados pelo SUS, de modo humanizado e em nível multiprofissional (DAMASCENO et. al., 2021).

Em 2004, o Ministério da Saúde criou as Diretrizes da Política Nacional de Saúde Bucal (DPNSB), cujas disposições se direcionam para a reorganização de cuidados em saúde bucal em todos os níveis de atenção dentro do setor público, o que viabilizou a criação do Programa Brasil Sorridente (PBS) e se voltou à acessibilidade e qualidade de modo a superar a exclusão social (SILVA, 2016). O objetivo do programa se baseou na ampliação de atendimento e melhorias das condições odontológicas da população brasileira para indivíduo e família, tendo como suporte incentivos financeiros para a inclusão das ESB no PSF, ampliação de atendimento na rede básica, criação de CEOs, ações educativas, implantação de próteses e fluoretação das águas de abastecimento público (BOARETO, 2011).

A Portaria nº 2.907, datada de 10 de dezembro de 2004, marcou oficialmente a introdução do PBS, destacando a reorientação do modelo de atenção em saúde bucal em conjunto com outros setores, como educação, ciência e tecnologia, com ênfase na abordagem social. Uma das principais estratégias de ação para promover a visibilidade do PBS é a expansão dos serviços relacionados à atenção secundária,

considerando a limitada disponibilidade de atendimento odontológico especializado em certas situações clínicas. A implementação dos CEOs visa e provém, portanto, a oferta de atividades relacionadas ao diagnóstico de doenças bucais específicas, especialidades em periodontia, cirurgias orais de menor porte, endodontia e atendimento a indivíduos com necessidades especiais, sejam elas de natureza física, mental, sensorial, relacionadas ao crescimento, medicamentosas ou clínicas (SILVA, 2016).

A criação dos CEOs representou um marco importante na organização dos serviços de saúde bucal no âmbito do SUS. Essas unidades são referência de atendimento odontológico, especializado e hospitalar de maior complexidade, complementando a atenção odontológica básica oferecida em outras instâncias de saúde (SILVA, 2016). No Brasil, existem 615 centros de especialidades odontológicas distribuídos por todo o território nacional e que atendem a indivíduos em condições específicas tanto em regime ambulatorial quanto em casos que requerem internação hospitalar e acompanhamento clínico (BRASIL, 2023). Os CEOs desempenham, portanto, um papel indispensável, atuando de modo hierarquizado, promovendo e garantindo tratamentos humanizados, adequados e eficientes aos pacientes com condições específicas.

3.2 Osteogênese Imperfeita

No contingente que diz respeito às doenças raras, a OI é uma doença congênita caracterizada, principalmente, pela fragilidade óssea consequente de alterações genéticas do tecido conjuntivo, o que justifica sua denominação popularmente mais utilizada, “doença dos ossos de vidro”. A doença tem caráter genético autossômico dominante; no entanto, pode ser causada por mutação espontânea dos genes COL1A1 ou COL1A2, responsáveis por alterações na síntese do colágeno tipo I (SILVA, 2016; DEBOSSAN, 2020). A presença da proteína anormal provoca a diminuição da densidade mineral óssea, deformidades ósseas e fraturas decorrentes de traumas mínimos (ELNECAVE; ZILTZ; CASTRO, 2006).

Indivíduos com OI detém mutações que afetam, principalmente, os tecidos mais ricos em colágeno, como pele, ossos, córneas, escleras, dentina e tendões (DEBOSSAN, 2020). O colágeno afetado pela OI é o colágeno tipo I, que representa cerca de 90% das moléculas de colágenos presente no corpo do ser humano,

ocasionando, para além de alterações nos tecidos supracitados, um fenótipo esquelético cuja condição varia de subclínico a letal, em um quadro de osteopenia generalizada; torna-se comum, portanto, a presença de deformidades ósseas, alterações craniofaciais e baixa estatura. O acometimento da mutação nos tecidos de ligamentos e tendões provoca o enfraquecimento e fadiga exagerada nos mesmos, o que, diante da fragilidade óssea e incidência de fraturas, promove maiores chances de problemas de locomoção do indivíduo devido à hiper mobilidade articular (RABELLO, 2021; KANNO e OLIVEIRA, 2009).

Em muitos quadros e casos de indivíduos com OI, existe a manifestação de quadros odontológicos alterados, com destaque, principalmente, à DI, sob o qual há um condicionamento genético que interfere na formação da dentina e das dentições decíduas e permanentes (DEBOSSAN, 2020).

Imagem 1 – Dentes manchados com coloração acinzentada



Fonte: (SILVA e AZEVEDO, 2011)

Imagem 2 – Vista oclusal superior



Fonte: (SILVA e AZEVEDO, 2011)

Tipos distintos de OI podem estar associados a várias formas de anomalias fenotípicas, especialmente aquelas relacionadas ao crânio, à dentição e à região orofacial. Nas manifestações mais graves da doença, é comum observar um aumento no volume da parte superior da cabeça, enquanto os ossos faciais sofrem subdesenvolvimento devido à osteoporose, resultando em uma aparência facial em formato triangular. Além disso, problemas de oclusão relacionados às questões de proporção facial e craniana, especialmente à redução da área inferior da face, são frequentes em indivíduos com OI, destacando-se a maior prevalência de má oclusão de Classe III de Angle, que é causada pela hipoplasia maxilar (RABELLO, 2021).

As condições aferidas em quadros de OI podem, em relação ao meio odontológico, apresentar um padrão de erupção dentária tardia, além da ocorrência da DI. A DI possui uma classificação de três tipos, sendo a tipo I a mais recorrente relacionada à OI. A geração imperfeita da estrutura dentária é causada por mutações de genes do colágeno tipo I, de modo semelhante à OI, e os dentes afetados apresentam colorações opalescentes azuladas, acastanhadas ou em tons de âmbar. Ademais, a dentição decídua é mais afetada fenotipicamente e alterações na fixação do esmalte da dentina e consequente atrição dentária podem ocorrer, fragilizando-os (SILVA, 2016).

Estima-se, segundo a Osteogenesis Imperfecta Federation for Europe (OIFE), que cerca de 0,008% da população mundial é acometida pela OI, o que corresponde a 560 mil pessoas, com incidência estimada de proporção 1:15.000 e 20.000 nascidos vivos. No Brasil, apesar de não haver dados absolutos em relação à incidência, a Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita (ANOI) estima que haja cerca de 13.000 indivíduos afetados (RABELLO, 2021).

3.2.1 Tipologia de quadros de Osteogênese Imperfeita

A afetação do fenótipo que provoca a OI e suas manifestações se dividem em tipos clínicos de classificações de acordo com o grau de comprometimento e gravidade dos casos. De acordo com RABELLO, a divisão e classificação principalmente utilizada para a determinação de quadros de OI é descrita de acordo com Sillence, Senn e Danks (1979) a partir das variações de características clínicas da doença. São definidos quatro tipos de OI: o tipo I e IV sendo considerados os tipos mais leves e moderados, respectivamente; a OI tipo II como manifestação mais letal

e a OI tipo III como o quadro mais grave (RABELLO, 2021).

Classificação OI tipo I

Manifestação clínica mais branda da OI, podendo ter a redução dos sintomas associados a casos mais graves, como esclera azuladas e dores musculares e articulares consequentes da frouxidão dos tecidos afetados, com maior risco de sofrimento de fraturas causadas por traumas pequenos durante o período da infância (PESSLER, 2022). É caracterizada por suscetibilidade à escleróticas azuladas que diminuem com o crescimento do indivíduo, surdez precoce na fase adulta devido a problemas de desenvolvimento dos ossos do ouvido médio, osteoporose, hiperextensibilidade das articulações e anormalidades estruturais esqueléticas e craniofaciais (RABELLO, 2021; DEBOSSAN, 2020). De acordo com a ausência ou presença de DI, são classificadas como, respectivamente, OI tipo 1 A ou OI tipo 1 B (DEBOSSAN, 2020).

Classificação OI tipo II

A OI tipo II representa o quadro mais grave e raro da doença, com manifestações clínicas em fase uterina, ocasionando no nascimento de crianças com muitos ossos partidos, representando a maior mortalidade entre os tipos, inclusive em fase intrauterina (SILVA, 2016). A fragilidade óssea afeta o crânio, tornando o cérebro do bebê vulnerável à pressão aplicada sobre este no momento do parto, além de interferir no encurtamento ósseo dos braços e pernas da criança (PESSLER, 2022). Esse tipo de OI é frequentemente associado a quadros de insuficiência pulmonar e cardíaca (DEBOSSAN, 2020).

Classificação OI tipo III

O tipo III de OI é considerado o mais recorrente e comum (DEBOSSAN, 2020), porém também representa o quadro mais grave entre os não letais. Indivíduos afetados por esse quadro de OI têm comprometimento de estatura, postura curvada e sofrem frequentemente com a incidência de fraturas devido a traumas leves, principalmente na fase da infância onde os bebês iniciam o processo de caminhar.

Deformações progressivas de membros e arqueamento de ossos longos, como por exemplo, o encurvamento de braços e pernas, mobilidade reduzida, escleras de coloração variadas, incidência de DI e fraqueza muscular intensa são características comuns da OI tipo III (PESSLER, 2022). As deformações ósseas presentes na base craniana podem provocar, em determinados casos, a compressão do tronco cerebral, provocando cifoescoliose, tetraplegia, e insuficiência respiratória, ocasionando em redução da expectativa de vida do indivíduo (RABELLO, 2021).

Imagem 3 – Paciente com OI tipo III. Observa-se a curvatura dos membros inferiores



Fonte: (MACHADO et al, 2012)

Classificação OI tipo IV

O subgrupo referente à OI tipo IV é uma variação cujas manifestações fenotípicas não se encaixam perfeitamente ao tipo I e nem ao tipo III, comportando-se como um intermédio (DEBOSSAN, 2020), sendo transmitido de forma autossômica dominante ou recessiva e representando a classificação mais heterogênea em relação aos graus da doença com relação à gravidade e deformações provocadas (SILVA, 2016; PESSLER, 2022). A variação de características clínicas como a possível presença de DI, baixa estatura e mobilidade reduzida, fraturas vertebrais e curvamento de ossos longos demonstram as ligações

entre diferentes tipos de OI. A perda auditiva, no entanto, não é recorrente e a presença de escleras de coloração alterada são incomuns; em casos de manifestação de alteração, somem com o avanço da idade do indivíduo. (RABELLO, 2021).

3.2.2 Osteogênese Imperfeita e integralização ao SUS

No quadro relativo à odontologia e à Osteogênese Imperfeita e implicações como a DI, ambas são classificadas como doenças raras que compõem o eixo tipo I, de acordo com a PNAIPDR N° 199 de janeiro de 2014. No Brasil, não existem dados oficiais sobre a distribuição na população. Estima-se que existam 13 mil pacientes com OI, de acordo com a ANOI (RABELLO, 2021).

Diante do crescimento de demandas de grupos organizados, como por exemplo, a ANOI, e de informativos e estudos que trataram acerca das condições de impedimento e limitações que inserem o indivíduo com OI, em um cenário de risco à saúde e redução de qualidade de vida, foi aprovada em 2001 pelo Ministério da Saúde a Portaria n° 2305/GM (Gabinete do Ministro), que trata da autorização do tratamento medicamentoso e não-medicamentoso de OI como DR dentro do âmbito do SUS, especificando critérios de diagnóstico, inclusão ao tratamento e seus mecanismos de regulação (SILVA, 2016; BRASIL, 2001).

A GM n° 2305, possibilitou a criação e gerenciamento de um banco de dados voltado para questões relacionadas à OI, além da criação de Centros de Referência de Osteogênese Imperfeita (CROI) e respectivas atribuições, como exames essenciais e complementares, acompanhamento e medicação completivas (MOURA et al, 2020).

3.2.3 Diagnóstico e Tratamento da Osteogênese Imperfeita

O diagnóstico de casos de OI se inicia a partir do acompanhamento e consideração do quadro em qualquer criança que apresente fraturas de repetição relativas a mínimos traumas, bem como ao caso de apresentar sintomas relativos às implicações da OI. Por se tratar de uma doença de origem congênita, a suspeita diagnóstica é reforçada se houver histórico familiar antecedente. No entanto, em casos atípicos, exames laboratoriais de análise da quantidade de estrutura do

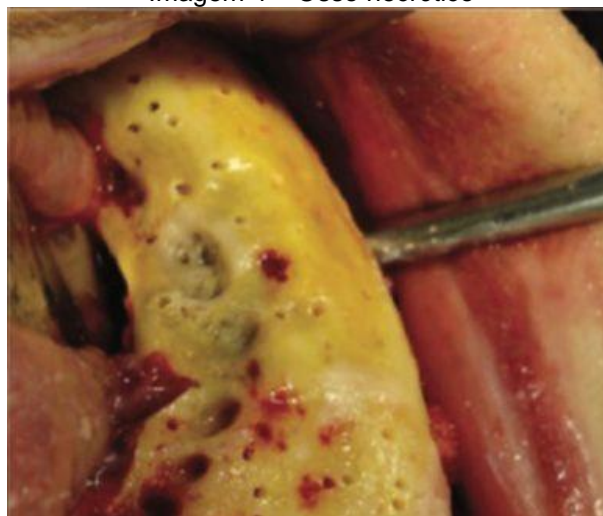
procolágeno tipo I, ou extração de DNA e mapeamento de regiões dos genes CO1A1 permitem a detecção em cerca de 90% dentre as ocorrentes no colágeno tipo 1 (ELNECAVE; ZILTZ; CASTRO, 2006).

O ultrassom no pré-natal pode detectar anormalidades como angulações, alterações na curvatura e encurtamento dos ossos. A maioria dos casos diagnosticados são dos tipos II e III. Os indivíduos com OI tipos I e IV podem apresentar características normais antes do nascimento (RABELLO, 2021).

O tratamento visa à melhor qualidade de vida e envolve equipe multidisciplinar, com uso de terapia medicamentosa com bisfosfonatos (pamidronato dissódico ou alendronato) além da suplementação com cálcio (carbonato de cálcio) associado ao colecalciferol (vitamina D), para inibir a reabsorção óssea, reduzir o número de fraturas e aliviar a dor. Cirurgia ortopédica, com colocação de haste intramedular que acompanha o crescimento, para controlar fraturas e melhorar deformidades. Fisioterapia e reabilitação também fazem parte do tratamento da OI (MOURA, 2020; BRASIL, 2022).

A osteonecrose é um importante efeito adverso do uso de bisfosfonatos. Geralmente, são os bisfosfonatos nitrogenados administrados de forma endovenosa que estão associados a essa condição. Apresentam-se com exposição de osso avascular, podendo apresentar processo inflamatório, causando dor e dificuldade de função sendo causada, em sua maioria, após tratamento odontológico invasivo, como as exodontias (IZQUIERDO et al, 2011).

Imagem 4 – Osso necrótico



Fonte: (MORAES et al, 2013)

4 DISCUSSÃO

A universalidade de acesso ao SUS estabelece um parâmetro de igualdade jurídica entre todos indivíduos os quais possuem o mesmo direito de obter ações e serviços dos quais necessitam, de maneira independente a seu grau de complexidade, custo e natureza dos serviços (SILVA, 2016). O conceito de acesso a serviços de saúde é empregado como ato de ingressar; entrada, ou como sinônimo de acessibilidade para indicar o grau de facilidade com que as pessoas obtêm os devidos cuidados de saúde. A acessibilidade também tange à adequação profissional e tecnológica de recursos utilizados para o atendimento, de modo a assegurar a segurança e saúde dos pacientes (DEBOSSAN, 2020).

A assistência a Pessoas com Necessidades Especiais (PNE) devem ser iniciadas e solucionadas a nível da atenção básica, visto que é a porta de entrada dos serviços odontológicos no serviço público, e somente quando houver impedimento ao atendimento, serem encaminhados para os serviços de atenção especializada os CEOs (MACEDO et. al, 2018).

Em 2023, apenas 903 dos 133 mil Cirurgiões-Dentistas possuíam especialização em Odontologia para Pacientes com Necessidades Especiais (OPNE), representando apenas 0,7% de profissionais atuantes no Brasil (CFO, 2023). Há carência de profissionais capacitados para que os CEOs possuam todos os especialistas, contribuindo para a dificuldade de acesso ao serviço, juntamente com a falta de instrução e conscientização dos pacientes, pais e responsáveis acerca da importância do serviço odontológico para essa população (CONCEIÇÃO et. al, 2021).

Estudos mostraram a importância da inclusão da Disciplina de OPNE na grade curricular graduação de Odontologia em formato prático e teórico, visto que a vivência com esse tipo de paciente desde o ensino superior, evita que os atendimentos a esse público sejam menosprezados, após a conclusão do curso de Odontologia (CONCEIÇÃO et al, 2021). Visto que, os graduandos que vivenciaram essa realidade durante a formação acadêmica, se mostram mais seguros e confiantes diante o manejo, atitudes e comportamentos ao atendimento do PNE, diferente daqueles que não tiveram nenhum contato durante a graduação (CONCEIÇÃO et al, 2021; MACEDO, 2018).

A OI, pode estar ou não acompanhada de DI. Quando acompanhadas, os

dentes afetados são chamados de dentes opalescentes, devido a sua alta translucidez, variando os tons de cinza ao acastanhado. Devido a fragilidade da dentina, o esmalte dentário tende a se destacar causando fraturas com maior facilidade, principalmente nas faces oclusais e incisais, deixando o tecido alterado em exposição. Pela atrição causada devido à exposição da dentina ao longo do tempo, radiograficamente observa-se a obliteração da câmara pulpar, raízes menores e mais finas (MACHADO et al, 2012; SILVA e AZEVEDO, 2011; KANNO e OLIVEIRA, 2009). As dentições decídua e permanente são afetadas, sendo a decídua mais afetada (SILVA e AZEVEDO, 2011).

Não existe cura para a OI, sendo necessário o cuidado no manuseio desses pacientes em especial nos casos mais severos, com atenção à postura, promovendo maior conforto e segurança. O acompanhamento odontológico frequente é necessário a fim de incluir a prevenção da perda de esmalte devido à atrição com selantes e restaurações quando necessário, juntamente com ações de promoção à saúde, aconselhamento quanto a dieta, instrução de higiene e orientação a importância deste acompanhamento a fim de diagnosticar precocemente para realização do melhor tratamento possível (MACHADO et al, 2012; SILVA e AZEVEDO, 2011).

O tecido ósseo é caracterizado pela presença de cálcio e fosfato, na forma de cristais de hidroxiapatita, na qual os bisfosfonatos têm alta afinidade. Os bisfosfonatos agem como inibidores da reabsorção óssea, mediada pelos osteoclastos. São estes análogos aos pirofosfatos (reguladores fisiológicos da calcificação e reabsorção óssea). No entanto, a utilização desses fármacos pode estar relacionada com diversas complicações, intolerância gastrointestinal, úlceras e erosões esofágicas, falência renal, mialgia e Osteonecrose Induzida por Bisfosfonatos (OIB). A OIB ocorre nos ossos maxilares, sendo a mandíbula a mais afetada. Portanto, uma complicação importante para o atendimento odontológico devido a relação entre reduzida capacidade de remodelação e regeneração óssea associada a hipovascularização local (IZQUIERDO et al, 2011; MORAES, 2013).

5 CONCLUSÃO

O SUS tem como pilar a universalidade de acesso aos serviços de saúde em todos os níveis de assistência, porém quando se trata de pacientes com doenças raras, como a OI, se observa uma dificuldade aumentada para que esses pacientes consigam um atendimento efetivo, devido o risco de fraturas no manejo para o atendimento odontológico, perante a fragilidade óssea em pacientes com quadros mais graves de OI. As dificuldades diante os atendimentos aos PNEs, revelaram a importância dos acadêmicos terem a vivência desde a graduação com esses pacientes, pois quando expostos a esse tipo de atendimento, esses por sua vez se sentem muito mais seguros a atender esse público em sua vida profissional. O uso de bisfosfonatos tem grande relevância no atendimento odontológico, por ser uma complicação extremamente complexa e estar relacionada com mutilação importante, sendo importante avaliar o risco ao expor o paciente a procedimentos mais complexos perante o risco de OIB. O dentista tem papel importante na detecção da OI, visto que as alterações dentárias decorrentes da DI podem constituir as manifestações clínicas da OI.

6 REFERÊNCIAS

BOARETO PP. A Inclusão da Equipe de Saúde Bucal na Estratégia Saúde da Família (ESF). 2011. Tese (Especialização em Atenção Básica em Saúde da Família) - Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2011.

CFO - CONSELHO FEDERAL DE ODONTOLOGIA. Quantidade Geral de Cirurgiões-Dentistas Especialistas. 2023. Disponível em: <<https://website.cfo.org.br/estatisticas/quantidade-geral-de-cirurgioes-dentistas-especialistas/>>. Acesso em: 01 mai. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Biblioteca Virtual em Saúde. 28/02: Dia das Doenças Raras. 2023. Disponível em: <<https://bvsms.saude.gov.br/28-02-dia-das-doencas-raras/>>. Acesso em: 15 abr. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Brasil possui 615 Centros de Especialidades Odontológicas que prestam serviços a pessoas com deficiência. 2023. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2023/marco/brasil-possui-615-centros-de-especialidades-odontologicas-que-prestam-servicos-a-pessoas-com-deficiencia#:~:text=Brasil%20possui%20615%20Centros%20de,com%20defici%C3%Aancia%20%E2%80%94%20Minist%C3%A9rio%20da%20Sa%C3%BAde>>. Acesso em: 15 abr. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Diretrizes da política nacional de saúde bucal. Brasília: Ministério da Saúde, 2004.

BRASIL. Ministério da Saúde. Programa Saúde Bucal. [s.d.]. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/aceso-a-informacao/acoes-e-programas/saude-bucal>>. Acesso em: 15 mar. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade. Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde – SUS / Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade. – Brasília: Ministério da Saúde, 2014. 41 p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretária de Atenção Especializada à Saúde. Secretária de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria nº 17, de 08 de Setembro de 2022. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Osteogênese Imperfeita. 26 de Set. 2022. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas-pcdt/arquivos/2022/portaria-conjunta-no17-protocolo-clinico-de-diretrizes-terapeuticas-osteogenese-imperfeita.pdf/view>>. Acesso em: 20 mar. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 199, de 30 de Janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Disponível

em:

<https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 15 mar. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 2309, de 19 de Dezembro de 2001. Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt2309_19_12_2001.html>. Acesso em: 22 mar. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 2305, de 10 de Setembro de 2021. Diário Oficial. Brasília, DF. Nº 174 - DOU de 14/09/21 - Seção 1 - p. 77. Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt2309_19_12_2001.html>. Acesso em: 22 mar. 2023.

CONCEIÇÃO ABS, SANTOS IT, SILVA AM, JÚNIOR RRP, MENDES RF. Odontologia para PNE no ensino de graduação: percepção de discentes e docentes em uma instituição do Piauí. Revista da ABENO, 21(1):1608, 2021 – DOI: 10.30979/revabeno.v21i1.1608

DAMASCENO KSM, CRUZ DN, BARROS SG. Accessibility to dental services in SUS: a literature review. Research, Society and Development, [S. l.], v. 10, n. 3, p. e17610313194, 2021. DOI: 10.33448/rsd-v10i3.13194. Disponível em: <<https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/13194>>. Acesso em: 24 mai. 2023.

DEBOSSAN SAT. Integralidade do cuidado para indivíduos com doenças genéticas raras que afetam o desenvolvimento esquelético: fatores associados ao acesso ao serviço de saúde bucal. 2020. Tese (Doutorado em Saúde Coletiva) – Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2020. 101 f.: il.

ELNECAVE RH, ZILTZ CK, CASTRO JAS. Osteogênese Imperfeita - Artigo de Revisão. Rev HCPA 2006;26(2):32-1.

IZQUIERDO CM, OLIVEIRA MG, WEBER, JBB. Terapêutica com bisfosfonatos: implicações no paciente odontológico - revisão de literatura. RFO UPF [online]. 2011, vol.16, n.3, pp. 347-352. ISSN 1413-4012.

KANNO CM, OLIVEIRA JA. Características clínicas e radiográficas da osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita. Revista Odonto, v. 17, n. 33, jan. jun. 2009, São Bernardo do Campo, SP, Universidade Metodista de São Paulo.

MACÊDO GL, LUCENA EES, LOPES IKR, BATISTA LTO. Acesso ao atendimento odontológico dos pacientes especiais: a percepção de cirurgiões-dentistas da atenção básica. Revista Ciência Plural. 2018; 4(1):67-80.

MACHADO CV, PASTOR IMO, TELLES PDS, ROCHA MCBS. Osteogênese imperfeita associada à dentinogênese imperfeita: relato de caso. RFO, Passo Fundo, v. 17, n. 3, p. 336-341, set./dez. 2012.

MOURA RNC ET AL. Osteogênese Imperfeita e a Assistência de Enfermagem a Criança com Síndrome. Revista Científica Multidisciplinar Núcleo do Conhecimento.

Ano 05, Ed. 10, Vol. 24, pp. 109-114. Out. 2020. ISSN: 2448-0959. Disponível em: <<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/saude/crianca-com-sindrome>>. Acesso em: 22 Mai. 2023.

ORGANIZAÇÃO PAN-AMERICANA DA SAÚDE (OPAS). Atenção primária à saúde. 2023. Disponível em: <<https://www.paho.org/pt/topicos/atencao-primaria-saude>>. Acesso em: 15 mar. 2023.

PEREIRA FF, SILVA MRS. Filadélfia. [s.d.]. Osteogênese imperfeita: causas, sintomas, tipos e tratamento. Disponível em: <<https://www.filadelfia.com.br/artigo-academico/osteogenese-imperfeita-causas-sintomas-tipos-e-tratamento/#:~:text=A%20osteog%C3%AAnese%20imperfeita%20%E2%80%93%20OI%2C%20%C3%A9>>. Acesso em: 20 fev. 2023.

PESSLER F. Manual MSD. 2022. Osteogênese imperfeita. Disponível em: <<https://www.msdmanuals.com/pt-br/profissional/pediatria/dist%C3%BArbios-do-tecido-conjuntivo-em-crian%C3%A7as/osteog%C3%AAnese-imperfeita>>. Acesso em: 20 fev. 2023.

RABELO F. Indivíduos com doenças genéticas raras que afetam o desenvolvimento esquelético: vulnerabilidade aos problemas bucais. 2021. Tese (Doutorado em Saúde Coletiva) – Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2021. 148 f.: il.

SILLENCE DO, SENN A, DANKS DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. J Med Genet. 1979 Apr;16(2):101-16. doi: 10.1136/jmg.16.2.101. PMID: 458828; PMCID: PMC1012733.

SILVA JMCM. Serviços de Odontologia e Osteogênese Imperfeita no Sistema Único de Saúde. 2016. Dissertação (Mestrado em Ciências) – Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro, 2016. 97 f.: il.

SILVA KOR, AZEVEDO TDPL. Dentinogênese Imperfeita: relato de caso clínico. Rev Odontol Bras Central 2011;20(55).

MORAES SLC ET AL. Riscos e complicações para os ossos da face decorrentes do uso de bisfosfonatos. Rev. Bras. Odontol. [online]. 2013, vol.70, n.2, pp. 114-119. ISSN 1984-3747.

VARELLA, MH. Osteogênese Imperfeita (Ossos de Vidro ou Doença de Lobstein). Drauzio UOL, 2014. Disponível em: <<https://drauziovarella.uol.com.br/doencas-e-sintomas/osteogenese-imperfeita-ossos-de-vidro-ou-doenca-de-lobstein/>>. Acesso em: 23 fev. 2023.