

# DENTINOGÊNESE IMPERFEITA: RELATO DE UM CASO.

## DENTINOGENESIS IMPERFECTA: REPORT OF A CASE

Agenor MONTEBELO FILHO

Professor Assistente Doutor da Área de Radiologia – FOP - UNICAMP

Frab Norberto BÓSCOLO

Professor Titular da Área de Radiologia – FOP - UNICAMP

Andréa GONÇALVES

Marcelo GONÇALVES

Doutorandos da Área de Radiologia - FOP – UNICAMP

**N**entinogênese Imperfeita é uma rara alteração hereditária que se caracteriza por alteração da consistência da estrutura dentinária resultando em modificação da coloração do dente e perda de suporte para o esmalte, agravando a atrição e perda da dimensão vertical. Um caso de Dentinogênese Imperfeita é descrito, onde o paciente apresentava sinais característicos da alteração em toda a dentição permanente, com ausência de manifestações no tecido ósseo, eliminando a possibilidade dela estar associada à osteogênese imperfeita.

**Unitermo:** Dentinogênese imperfeita.

### INTRODUÇÃO

Dentinogênese imperfeita, ou dentina opalescente hereditária, é um distúrbio na formação dentinária com característica autossômica dominante que afeta ambos os sexos masculino e feminino, e ambas as dentições decíduas e permanentes<sup>1,8</sup>. Ela possui incidência estimada de um indivíduo para cada oito mil com características normais (1:8000)<sup>5</sup>, tendo maior predileção em leucodermas<sup>1</sup>.

SHIELDS et al.<sup>10</sup> propuseram três tipos de dentinogênese imperfeita: tipo I, aquela associada à osteogênese imperfeita; tipo II, definida como a dentina opalescente hereditária clássica; e o tipo III, seria o tipo encontrado na cidade de Brandywine em Maryland, USA, onde a diferença para o tipo II era a presença de câmaras

pulpares aumentadas na dentição decídua dos indivíduos afetados pela alteração. A dentição permanente era semelhante ao tipo II (clássico). Os tipos II e III são causados pelo mesmo defeito genético, porém causam diferentes expressões por estarem situados em locais diferentes no mapa genético.

Clinicamente, os indivíduos afetados pela dentinogênese imperfeita apresentam o esmalte que se fratura facilmente nas bordas incisais e superfícies oclusais dos dentes. A dentina exposta, de menor consistência, sofre rápida abrasão, podendo ocasionalmente se tornar lisa e contínua com o tecido gengival<sup>1,5,6,7</sup>. Essa dentina apresenta-se com arranjo irregular dos túbulos dentinários e hipomineralizada<sup>6</sup>. A coloração dos dentes atingidos pela dentinogênese imperfeita varia de cinza amarelado a cinza azulado, dependendo da deposição de pigmentos e

minerais no interior dos túbulos dentinários<sup>8</sup>.

Radiograficamente, a dentinogênese imperfeita clássica ou do tipo II, apresenta-se com aspecto patognomônico de coroas em formas de bulbo de sino e raízes curtas e finas, com esmalte, cimento, pericemento e osso alveolar normais<sup>1-5</sup>. Outra característica bastante marcante da dentinogênese imperfeita é a completa ou total obliteração das câmaras pulpares e canais radiculares devido a contínua formação de dentina. Esses dentes podem apresentar rarefações ósseas periapicais sem evidências de exposição ou necrose pulpar<sup>1, 2, 3, 6, 7, 10</sup>.

O processo de cárie parece se desenvolver lentamente nos indivíduos com dentinogênese imperfeita, cuja causa pode ser a constante abrasão da superfície dentinária. Esses dentes não parecem ser mais susceptíveis à cárie do que os dentes normais, mas podem exibir certa resistência devido a configuração dos túbulos dentinários. No entanto, as lesões cariosas que se desenvolvem não caminham em direção à polpa, mas sim, lateralmente a ela<sup>1, 6, 7, 8, 9</sup>.

Com relação ao tratamento dessa alteração do órgão dentário, BOUVIER et al.<sup>2</sup> propuseram aumentar a dimensão vertical para compensar a atrição e abrasão, e manter a integridade da dentição até a completa erupção e formação dos dentes permanentes. Posteriormente deve-se restabelecer a estética e função mastigatória com a reabilitação protética do paciente.

## RELATO DO CASO

O paciente leucoderma, 13 anos, foi por nós examinado relatando durante anamnese, que possuía uma irmã, duas tias, uma avó e uma bisavó com características clínicas semelhantes (Figura 1). O paciente apresentava características físicas (altura, peso, pressão sanguínea e temperatura) dentro do padrão normal, sem apresentar indícios ou relatos de alterações ósseas, fato esse que eliminou a possibilidade de tratar-se da dentinogênese imperfeita do tipo I, ou seja, àquela associada a osteogênese imperfeita. Ao exame clínico intra-bucal, observamos que a dentição permanente estava irrompida, com exceção dos terceiros molares inferiores e superiores que apresentavam-se em estágios de desenvolvimento intra-ósseo. Os dentes da região anterior da maxila e mandíbula apresentavam-se bastante diminuídos e nivelados na borda gengival devido a severa

atrição e grande perda de esmalte ao redor da coroa, com conseqüente exposição da dentina alterada. O esmalte dos dentes dessa região apresentava-se com coloração cinza-azulado, sendo a dentina de coloração normal para os superiores e ligeiramente escurecida com pigmentos negros para os inferiores, o que nos levou a crer consistir-se de pequenos focos de cárie, apresentando ainda consistência marcadamente endurecida. A morfologia dos dentes anteriores era de aspecto normal (Figura 2).

Já os dentes da região posterior da maxila e mandíbula apresentavam-se com perda de esmalte nas superfícies

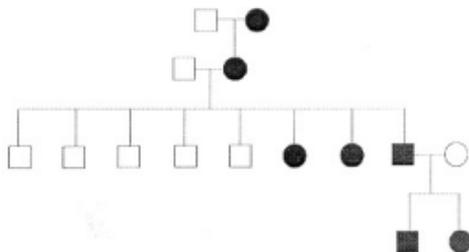


Figura 1- Diagrama mostrando os indivíduos afetados na família relacionados pelo paciente durante anamnese, onde □ são do sexo masculino e ○ são do sexo feminino. ■ e ● são indivíduos afetados, e ■ é o paciente relatado.

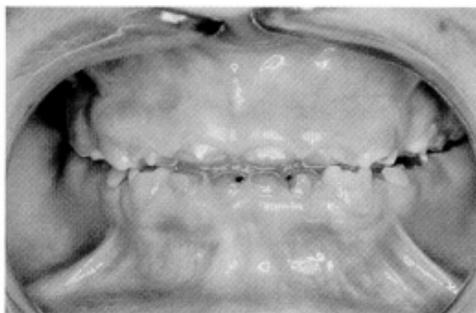


Figura 2. Visão frontal das arcadas superiores e inferiores

oclusais e severa atrição até próximo ao nível gengival, notando-se perda da dimensão vertical (Figuras 3 e 4). Os primeiros molares superiores não apresentavam indícios de esmalte ao redor da coroa, sendo sua atrição mais acentuada que os demais, acarretando hiperplasia gengival em certas faces do remanescente dentário (Figura 5). O esmalte remanescente apresentava coloração normal e a dentina mostrava-se ligeiramente escurecida com pigmentos negros, apresentando consistência endurecida. O formato dos dentes posteriores era semelhante a um bulbo de sino, sinal característico da dentinogênese imperfeita (Figura 6).

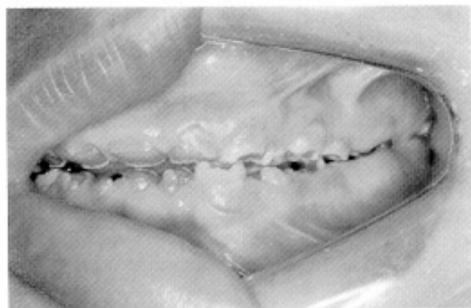


Figura 3- Visão lateral esquerda das arcadas superiores e inferiores

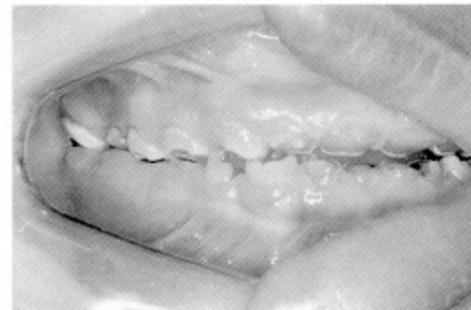


Figura 4- Visão lateral direita das arcadas superiores e inferiores

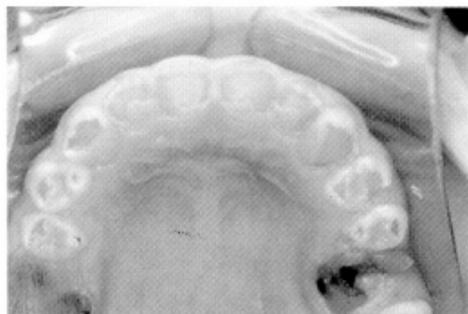


Figura 5- Visão oclusal da arcada superior

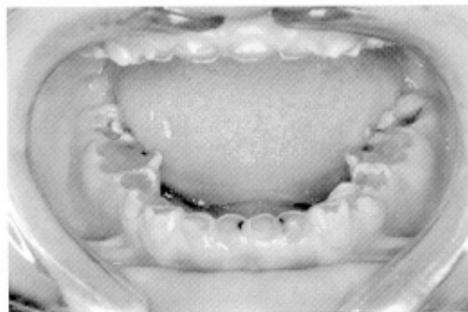


Figura 6- Visão oclusal da arcada inferior

O exame do paciente consistiu de uma radiografia panorâmica (Figura 7), onde foi observado severo grau de obliteração das câmaras pulpares e canais radiculares, sendo que completa calcificação podia ser observada em vários dentes. Todos os dentes mostravam raízes curtas e finas, sendo que os posteriores apresentavam constrição da região cervical. Os primeiros molares inferiores e o primeiro molar superior esquerdo apresentavam imagens radiográficas compatíveis com rarefação óssea periapical circunscrita (Figura 8). As imagens das coroas dos terceiros molares em formação já apresentavam indícios de alteração morfológica. O trabeculado ósseo da maxila e mandíbula apresentava-se dentro da normalidade.



Figura 7- Radiografia panorâmica do paciente

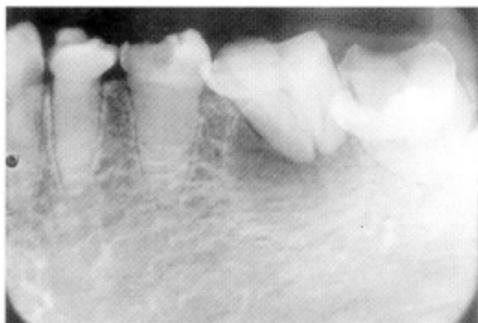


Figura 8- Radiografia periapical mostrando lesão apical no primeiro molar inferior esquerdo

## DISCUSSÃO

Numerosos casos de dentinogênese imperfeita tem sido reportados recentemente, junto com a descrição dos fatores clínicos e radiográficos<sup>1,2,3,6,7,8</sup>. A maioria desses sinais encontrados na literatura foram observados no caso por nós apresentado.

Pacientes com a manifestação da dentinogênese imperfeita, podem exibir fratura e atrição de todo esmalte dentário, fato esse que tem sido atribuído a uma falha na formação da matriz dentinária, acarretando em perda de suporte dentinário para o esmalte<sup>4,5,6,7,8,9</sup>. Esse defeito na camada dentinária tem sido reportado como sendo um distúrbio na conversão de fibras pré-colágenas em colágeno maduro, resultando em conseqüente hipomineralização, diminuição na sua dureza e resistência,

permitindo um desgaste coronário até o nível gengival<sup>1,4,5,6,7</sup>.

ORLOWSKI; REEVE<sup>8</sup> relataram que a coloração típica do dente com alteração na camada dentinária pode variar de cinza amarelado a cinza azulado, dependendo da maior ou menor mineralização e pigmentação dos túbulos dentinários e da direção de incidência da luz. Esses dentes apresentam morfologia afilada na região cervical com limite amelo-cementário bastante nítido, o que lhes concede um aspecto de bulbo de sino<sup>1,2,4,5,6,7</sup>, com raízes encurtadas e de espessura fina<sup>1,2,3,6,7</sup>, sinais observados em nosso caso.

MODESTO et al.<sup>7</sup> relataram em suas pesquisas que a cárie tem sido observada em dentes afetados pela dentinogênese imperfeita. No entanto, o processo de cárie parece desenvolver-se lentamente e ser influenciado pela abrasão da superfície dentinária. Complementando, RUSHTON<sup>9</sup>, HURSEY JR ET AL.<sup>5</sup>, BIXLER ET AL.<sup>1</sup>, E MILLER ET AL.<sup>6</sup> relataram, também, que os dentes afetados pela dentinogênese imperfeita não parecem ser mais susceptíveis à cárie do que os dentes normais, e às vezes, podem exibir certa resistência devido à ausência de túbulos dentinários e a inviabilidade de desenvolverem-se numa superfície onde o esmalte está sendo rapidamente perdido pela abrasão e fratura. O caso por nós apresentado confirma a baixa incidência de cáries encontrada em toda a dentição.

Radiograficamente, os autores são unânimes em afirmar que a dentinogênese imperfeita acarreta em completa ou parcial obliteração das câmaras pulpares e canais radiculares devido à contínua formação de dentina, sendo que rarefações ósseas periapicais podem ser encontradas em dentes sem evidências de alterações ou necrose pulpar<sup>1,2,3,6,7,10</sup>. BOUVIER et al.<sup>2</sup> recomendam que dentes apresentando desgaste coronário até ao nível gengival ou abaixo dele, e os que apresentarem rarefação óssea periapical, devem ser removidos pela impossibilidade de utilizá-los durante a fase de tratamento. O tratamento destes pacientes é muito delicado pelo fato de, na maioria dos casos, mostrarem perda da dimensão vertical.

Dentinogenesis Imperfecta is a rare hereditary disease which modify dentin consistency resulting in color changes of dental element and lost support of enamel, causing attrition and decrease of vertical dimension. A case of Dentinogenesis Imperfecta is report in which the patient presented typical signs in all of permanent dentition, with no bone manifestation evidence, eliminating its Osteogenesis Imperfecta association.

UNITERM: Dentinogenesis imperfecta.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- BIXLER, D. et al. Dentinogenesis Imperfecta: genetic variations in a six generation family. **J. dent. Res.**, v.48, n.6, p. 1196-9, Nov./Dec. 1969.
- 2- BOUVIER, D. et al. Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: a clinical report. **J. Prosth. Dent.**, v.75, n.3, p. 238-41, Mar, 1996.
- 3- FAY, J. T. Typical roentgenographic appearance in a atypical case of dentinogenesis imperfecta (opalescent dentine). **Oral Surg.**, v.28, n.4, p. 509, Oct. 1969.
- 4- GAGE, J. P. et al. Hereditary opalescent dentine: variation in expression. **J. Dent. Child.**, v.58, p. 134-9, 1991.
- 5- HURSEY JR, R. J. et al. Dentinogenesis Imperfecta in a racial isolate with multiple hereditary defects. **Oral Surg.**, v.9, p. 641-58, 1956.
- 6- MILLER, W. A. et al. Dentinogenesis imperfecta traceable through five generations of a part American Indian family. **Oral Surg.**, v.35, n.2, p. 180-6, Feb. 1973.
- 7- MODESTO, A. et al. Dentinogenesis imperfecta type II: case report. **Braz. Dent. J.**, v.7, n.1, p. 47-52, 1996.
- 8- ORLOWSKI, R. M., REEVE, C. M. Uninherited dentinogenesis imperfecta. **Oral Surg.**, v.39, n.5, p. 742-6, May. 1975.
- 9- RUSTON, M. A. Anomalies of human dentine. **Brit. dent. J.** v. 98, p. 431-44, 1955.
- 10- SHIELDS, E. D. et al. A proposed classification for heritable human dentin defects with a description of a new entity. **Arch.Oral Biol.**, v.18, p. 543, 1973.

### Endereço para correspondência:

Marcelo Gonçalves  
Rua Regente Feijó, 774 Apto 94 Centro  
CEP 13.400-100 Piracicaba - SP  
Telefone: (019) 422-2880