

Dentinogênese imperfeita - Tipo II: Relato de um caso

Dentinogenesis imperfecta - Type II: Case report

Resumo

Dentinogênese imperfeita ou dentina opalescente hereditária é uma rara alteração hereditária que se caracteriza pela formação defeituosa da estrutura dentinária, resultando em alteração da coloração dos dentes e perda de suporte para o esmalte, induzindo à rápida atrição e perda da dimensão vertical. Descreve-se um caso de dentinogênese imperfeita, no qual a paciente apresentava sinais clínicos e aspectos radiográficos característicos da alteração em toda a dentição permanente, com ausência de manifestações ósseas, o que eliminava a possibilidade de estar associada à osteogênese imperfeita, sendo, portanto, classificada no tipo II.

Palavras-chave: dentinogênese imperfeita, dentina opalescente hereditária.

Marcelo Gonçalves¹, Andréa Gonçalves²

Introdução

Dentinogênese imperfeita ou dentina opalescente hereditária é um distúrbio gênico na formação dentinária, com padrão de transmissão autossômico dominante, que afeta ambos os sexos e ambas as dentições (decídua e permanente) (Bixler et al., 1969; Orłowski e Reeve, 1975). Segundo Hursey Jr. et al. (1956), possui incidência estimada de um indivíduo para cada oito mil com características normais (1:8000). Tem maior predileção por leucodermas (Bixler et al., 1969).

Shields et al. (1973) 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, que seria o tipo *Brandywine*, encontrado nesse segredo racial do estado de Maryland, USA, cuja diferença para os tipos I e II é a presença de câmaras pulpares aumentadas na dentição decídua. Os tipos II e III são causados pelo mesmo defeito genético, porém apresentam diferentes expressões por estarem situados em locais diferentes no mapa genético.

Clinicamente, os indivíduos afetados pela dentinogênese imperfeita apresentam o esmalte dentário tendendo a lascas nas superfícies incisais dos dentes anteriores e superfícies oclusais dos dentes posteriores. A dentina exposta, que possui consistência amolecida, sofre rápida atrição, podendo, ocasionalmente, tornar-se lisa e contínua com o tecido gengival (Bixler et al., 1969; Hursey Jr et al., 1956; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996). Essa dentina, de acordo com Miller et al. (1973), apresenta-se com arranjo irregular dos túbulos dentinários e hipomineralizada. A coloração dos elementos dentários atingidos pela dentinogênese imperfeita varia de cinza-amarelado a cinza-azulado, dependendo da deposição de pigmentos e minerais no interior dos túbulos dentinários (Orłowski e Reeve, 1975).

Radiograficamente, na dentinogênese imperfeita do tipo II, os dentes apresentam aspecto patognomônico: coroas em forma de bulbo de sino, com acentuada constrição na junção esmalte-cimento, e raízes curtas e finas. O cimento, membrana periodontal e osso alveolar apresentam-se normais (Bix-

¹ Mestre em Radiologia pela Faculdade de Odontologia de Piracicaba - Unicamp. Doutorando em Radiologia pela Faculdade de Odontologia de Piracicaba - Unicamp. Professor Assistente da Área de Radiologia da Universidade de Santo Amaro - Unisa.

² Mestre em Radiologia pela Faculdade de Odontologia de Piracicaba - Unicamp. Doutoranda em Radiologia pela Faculdade de Odontologia de Piracicaba - Unicamp. Professora Assistente na Área de Radiologia da Faculdade de Odontologia de Araraquara - Unesp

ler et al., 1969; Hursey Jr. et al., 1956). Outra característica bastante marcante da dentinogênese imperfeita é a completa ou total obliteração das câmaras pulpares e canais radiculares em virtude de contínua formação de dentina. Esses dentes podem apresentar rarefações ósseas periapicais sem evidências de exposição ou necrose pulpar (Bixler et al., 1969; Bouvier et al., 1996; Fay, 1969; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996; Shields et al., 1973).

O processo de cárie parece se desenvolver mais lentamente nos indivíduos com dentinogênese imperfeita em razão, talvez, do constante desgaste da superfície dentinária. Esses dentes não parecem ser mais suscetíveis à cárie do que os dentes normais, mas podem exibir certa resistência por causa da configuração dos túbulos dentinários. No entanto, as lesões cariosas que se desenvolvem não caminham em direção à polpa, mas, sim, lateralmente a ela (Bixler et al., 1969; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996; Orłowski e Reeve, 1975; Ruston, 1955).

Com relação ao tratamento dessa alteração do órgão dentário, Bouvier et al. (1996) propuseram que se aumente a dimensão vertical, para compensar a atrição e a abrasão, e que se mantenha a integridade da dentição até a completa erupção e formação dos dentes permanentes. Posteriormente, devem-se restabelecer a estética e a função mastigatória com a reabilitação protética do paciente.

Relato do caso

Paciente do sexo feminino, leucoderma, com 11 anos de idade, apresentando marcantes alterações de estrutura e coloração na dentição permanente, relatou, durante anamnese, que possuía o pai, um irmão, duas tias, uma avó e uma bisavó com características dentárias semelhantes (Figura 1). A paciente apresentava características físicas (altura, peso, pressão

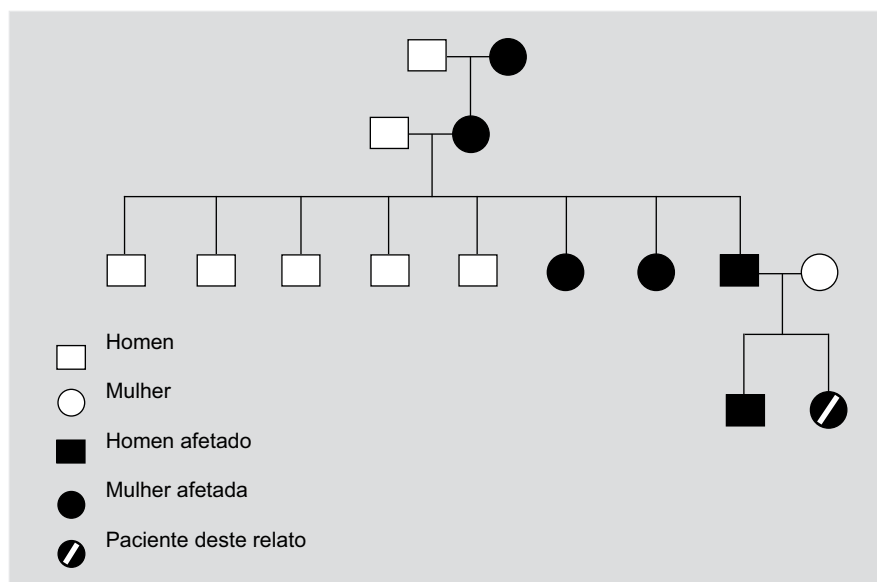


Figura 1. Hereditograma da família, mostrando o padrão autossômico dominante da dentinogênese imperfeita - tipo II (elaborado com base nos dados colhidos na anamnese).

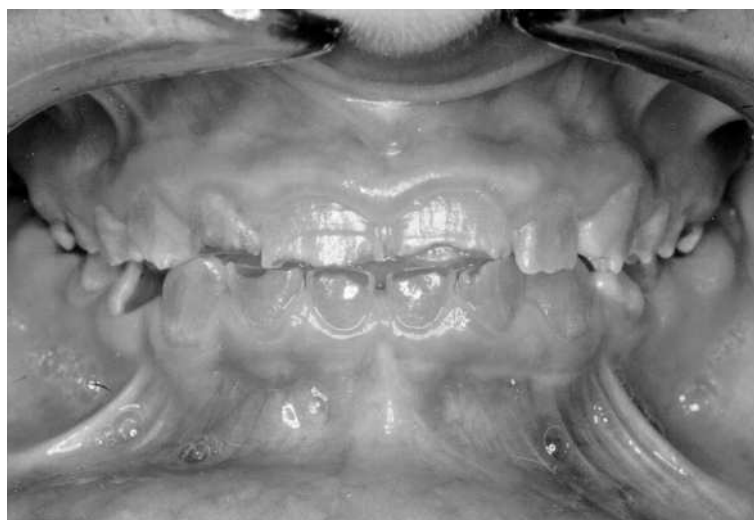


Figura 2. Visão frontal das arcadas superiores e inferiores da paciente relatada.



Figura 3. Visão frontal das arcadas superiores e inferiores do irmão da paciente relatada.

sanguínea e temperatura) dentro dos padrões normais, sem apresentar indícios clínicos ou relatos de fraturas prévias ou alterações ósseas.

Ao exame clínico intrabucal, observou-se que a dentição permanente estava irrompida, com exceção dos terceiros molares inferiores e superiores, que se apresentavam em estágio de formação. Os dentes da região anterior da maxila e mandíbula apresentavam-se com desgastes até o terço médio da coroa, devido à atrição, e com sinais evidentes de perda de esmalte, por causa de fratura, com conseqüente exposição da dentina alterada. As coroas de todos os dentes anteriores apresentavam uma peculiar tonalidade cinza-amarelada (Figura 2). Observe-se a Figura 3, que mostra o aspecto alterado dos elementos dentários do irmão da paciente, também afetado pelo distúrbio na formação dentinária.

Os pré-molares superiores e inferiores apresentavam defeitos na superfície do esmalte, sugestivos de fraturas em “lascas”. A dentina exposta sob esses defeitos era de aparência normal. Os pré-molares inferiores apresentavam também manchas escurecidas na porção oclusal, possivelmente pequenos focos de cárie. Os primeiros molares superiores e inferiores apresentavam grande perda de esmalte e dentina, resultando em desgastes coronários que atingiam até o nível gengival, aproximando-se da região de furca cervical (Figuras 4 e 5). Os segundos molares apresentavam-se com a coroa levemente desgastada na superfície oclusal, sem alteração de sua morfologia e de coloração normal. Os desgastes coronários observados nos dentes posteriores haviam ocasionado perda da dimensão vertical (Figuras 6 e 7).

No exame de uma radiografia panorâmica, foi observado um intenso grau de obliteração das câmaras pulpares e dos canais radiculares, sendo notada completa calcificação pulpar em vários dentes. Todos os dentes mostravam raízes curtas e finas. As coroas dos



Figura 4. Visão oclusal da arcada superior.



Figura 5. Visão oclusal da arcada inferior.

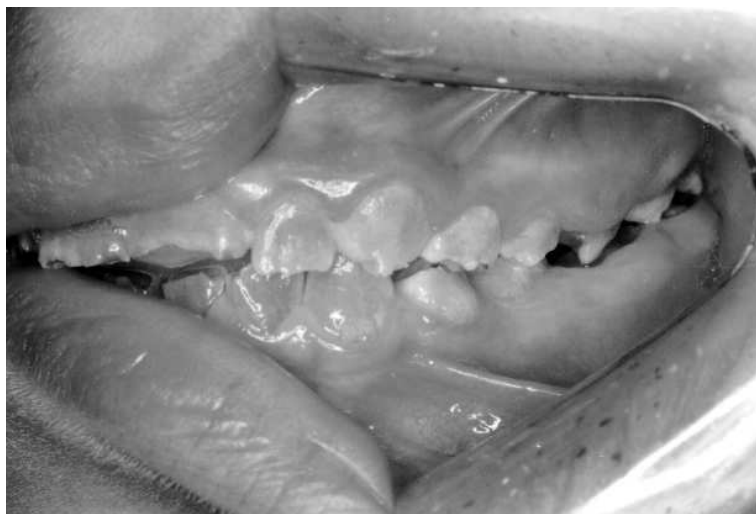


Figura 6. Visão lateral esquerda das arcadas superiores e inferiores.



Figura 7. Visão lateral direita das arcadas superiores e inferiores.

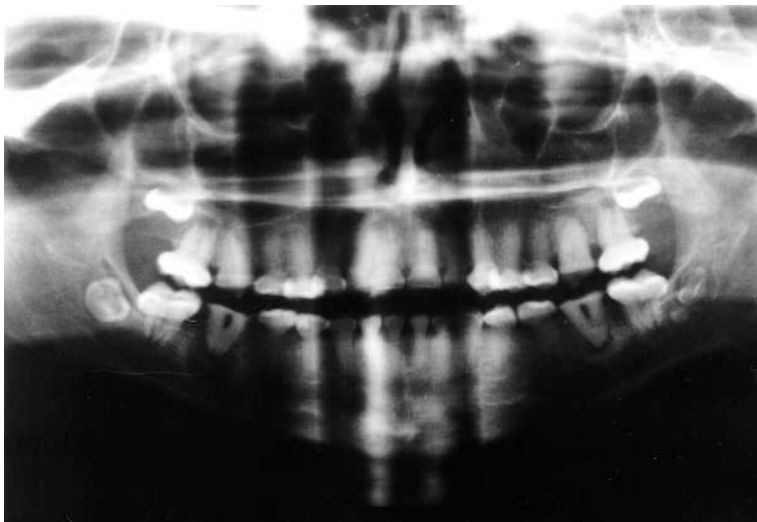


Figura 8. Radiografia panorâmica.



Figura 9. Radiografia periapical mostrando a peculiar morfologia das coroas dentárias, com acentuada constrição cervical e lesão apical no primeiro molar inferior direito.

dentes posteriores apresentavam o formato de bulbo de sino, com marcante constrição da região cervical. Os primeiros molares inferiores apresentavam rarefação óssea periapical circunscrita. As coroas dos terceiros molares mostravam-se em estágio inicial de calcificação. O trabeculado ósseo da maxila e da mandíbula aparentava normalidade (Figura 8 e 9). Os sinais clínicos e radiográficos detectados no exame da dentição permanente levaram ao diagnóstico de dentinogênese imperfeita. Considerando a completa ausência de alterações no esqueleto ósseo e descartando-se a associação com osteogênese imperfeita, o caso foi classificado no tipo II (Shields et al., 1973).

Discussão

Numerosos casos de dentinogênese imperfeita têm sido relatados, com minuciosa descrição dos aspectos clínicos e radiográficos (Bixler et al., 1969; Bouvier et al., 1996; Fay, 1969; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996; Orłowski e Reeve, 1975). A maioria desses sinais básicos foram observados no caso apresentado.

Pacientes com alterações na formação dos órgãos dentários características de 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, ocasionando perda de suporte dentinário para o esmalte (Gage et al., 1991; Hursey Jr. et al., 1956; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996; Orłowski e Reeve, 1975; Rushton 1955). Esse defeito na camada dentinária tem sido referido como 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 (Bixler et al., 1969; Gage et al., 1991; Hursey Jr. et al., 1956; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996).

Orłowski & Reeve (1975) rela-

taram que a coloração típica do elemento dentário 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 (Bixler et al., 1969; Bouvier et al., 1996; Gage et al., 1991; Hursey Jr. et al., 1956; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996). As raízes são curtas e de espessura fina (Bixler et al., 1969; Bouvier et al., 1996; Fay, 1969; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996), sinais facilmente observados no caso apresentado.

Modesto et al. (1996) relataram em seu trabalho 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 atrição da superfície dentinária. Complementando, Rushton (1955), Hursey Jr. et al. (1956), Bixler et al. (1969) e Miller et al. (1973) também relataram que os dentes afetados pela dentinogênese imperfeita não parecem ser mais suscetíveis à cárie do que os dentes normais e, às vezes, podem exibir certa resistência em virtude de ausência de túbulos dentinários e da inviabilidade de se desenvolverem numa superfície onde o esmalte está sendo rapidamente perdido pela atrição e fratura. O caso apresentado confirma a baixa incidência de cáries encontrada em toda a dentição.

Radiograficamente, os autores são unânimes em afirmar que a dentinogênese imperfeita induz à completa ou parcial obliteração

das câmaras pulpares e canais radiculares por causa da contínua formação de dentina, de forma que rarefações ósseas periapicais podem ser encontradas em dentes sem evidências de alterações ou necrose pulpar (Bixler et al., 1969; Bouvier et al., 1996; Fay, 1969; Miller et al., 1973; Modesto et al., 1996; Shields et al., 1973). Bouvier et al. (1996) recomendam que dentes apresentando desgaste coronário até o nível gengival ou abaixo dele, bem como os que apresentam rarefação óssea periapical, sejam removidos em vista da impossibilidade de utilizá-los durante a fase de tratamento restaurador. O tratamento desses pacientes é muito delicado pelo fato de, na maioria dos casos, mostrarem perda da dimensão vertical.

Abstract

Dentinogenesis imperfecta or hereditary opalescent dentin is a rare hereditary disorder characterized by defective dentin formation, resulting in color changes in the affected teeth and early enamel loss, causing rapid attrition and decrease of the vertical dimension. A case is reported, in which the patient presented the typical clinical signs and roentgenographic manifestations of dentinogenesis imperfecta in all permanent teeth, with no evidence of bone alterations, thus eliminating the possibility of osteogenesis imperfecta association and leading to type II classification.

Key words: dentinogenesis imperfecta, hereditary opalescent dentin.

Referências bibliográficas

- BIXLER, D.; CONNEALLY, P.M.; CHRISTEN, A. G. Dentinogenesis imperfecta: genetic variations in a six generation family. *J. Dent. Res.*, v.48, n.6, p.1196-1199, 1969.
- BOUVIER, D. et al. Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: a clinical report. *J. Prosthet. Dent.*, v.75, n.3, p.238-241, 1996.
- FAY, J. T. Typical roentgenographic appearance in an atypical case of dentinogenesis imperfecta (opalescent dentine). *Oral Surg.*, v.28, n.4, p.509, 1969.
- GAGE, J. P. et al. Hereditary opalescent dentine: variation in expression. *J. Dent. Child.*, v.58, p.134-139, 1991.
- HURSEY JR, R. J. et al. Dentinogenesis imperfecta in a racial isolate with multiple hereditary defects. *Oral Surg.*, v.9, p.641-658, 1956.
- MILLER, W. A. et al. Dentinogenesis imperfecta traceable through five generations of a part American Indian family. *Oral Surg.*, v.35, n.2, p.180-186, 1973.
- MODESTO, A. et al. Dentinogenesis imperfecta type II: case report. *Braz. Dent. J.*, v.7, n.1, p.47-52, 1996.
- ORLOWSKI, R. M.; REEVE, C. M. Uninherited dentinogenesis imperfecta. *Oral Surg.*, v.39, n.5, p.742-746, 1975.
- RUSHTON, M. A. Anomalies of human dentine. *Br. Dent. J.*, v.98, p.431-444, 1955.
- SHIELDS, E. D.; BIXLER, D.; EL-KAFRAWY, A. M. A proposed classification for heritable human dentin defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol.*, v.18, p.543-553, 1973.

Endereço para correspondência:

Prof. Marcelo Gonçalves
Rua Regente Feijó, 774/94 - Centro
CEP 13.400-100 - Piracicaba - SP
Tel. 0(**)19-422-2880

Profª Andréa Gonçalves
Travessa das Carmelitas, 21 - Bairro Jardim Europa
CEP 13.416-440 - Piracicaba - SP
Tel. 0(**)19-422-8276

