

Dentinogênese imperfeita Tipo II ou dentina opalescente hereditária: revisão de literatura e relato de caso clínico

Dentinogenesis imperfecta Type II or hereditary opalescent dentin: literature review and case report

Resumo

Os autores apresentam revisão bibliográfica e relato de um caso clínico de dentinogênese imperfeita Tipo II numa paciente de vinte anos, leucoderma, com deficiência estética na dentição permanente. Clinicamente, os dentes apresentavam coloração castanho-amarela-dia, fraturas de esmalte, dentes com contornos anatômicos anormais e dimensões coronárias menores no sentido inciso-gengival. Constatou-se a ocorrência de vários casos semelhantes na sua família, comprovando a hereditariedade dessa condição. Radiograficamente, observaram-se ausência de comprometimento ósseo e completa obliteração das câmaras pulparas, em virtude da produção desordenada de dentina displásica. O tratamento consiste na proteção das estruturas dentárias, como a utilização de coroas, sobreodontaduras ou proteção interoclusal com placas de uso noturno.

Palavras-chave: dentinogênese imperfeita, dentina opalescente hereditária, alteração dentinária, dentinogênese imperfeita Tipo II, alteração autossômica dominante.

Fernando Mallmann¹
Fabiano Bertolini¹
Leonardo Federizzi¹
João Geraldo Martins Souza²

Introdução

A dentinogênese imperfeita é uma alteração dos tecidos duros derivados do mesoderma e constitui-se no defeito de desenvolvimento dentário mais frequente (Rivera et al., 1990). Segundo Guimarães (1982), é uma displasia em que apenas a porção do ectomesenquima dental se mostra afetada.

Castro (1992) e Modesto et al. (1996) afirmam que essa é uma alteração de desenvolvimento da dentina que afeta ambas as dentições. Essa anomalia difere da amelogênese imperfeita, conforme o nome indica, porque o defeito está localizado na dentina e não no esmalte. Apesar disso, as duas alterações são confundidas com frequência (Shafer et al., 1985).

Guimarães (1982) descreve que a dentinogênese imperfeita (DI) parece ser ligeiramente mais frequente que a amelogênese imperfeita. A DI é decorrente de uma falha na histodiferenciação dentinária com transmissão congênita hereditária por um gene dominante e tem uma incidência de 1:8000 indivíduos normais (Witkop, 1971; Shafer et al., 1985; MacDonald,

1987; Scully, 1994; Modesto et al., 1996).

Clinicamente, as duas dentições apresentam coloração que varia do cinza-azulado ao castanhão escuro e com aspecto translúcido, opalescente (Hursey, Jr, 1956; Bixler et al., 1969; Shafer, 1985; MacDonald, 1987; Guedes Pinto, 1988; Castro, 1992; Campos et al., 1993; Scully e Welbury, 1994; Modesto et al., 1996). Isso se deve à presença de depósitos minerais nos poucos túbulos dentinários existentes e à ausência de câmara pulpar.

A presença de fraturas da camada de esmalte, em forma de lascas, deve-se à frágil e anormal união amelodentinária, que ocorre principalmente nas incisais dos dentes anteriores e oclusais dos posteriores. Essas fraturas ocorrem em razão da presença de uma interface lisa entre esmalte e dentina e da ausência do usual ondulado do limite amelodentinário (LAD) (Shafer et al., 1985; Castro, 1992; Scully, 1994). A dentina exposta tem consistência amolecida e sofre rápido desgaste, podendo

¹ Estudantes da graduação de Odontologia da FO/UPF.

² Professor da disciplina de Radiologia da FO/UPF, mestre em Radiologia Odontológica FOP-Unicamp-SP.

tornar-se ocasionalmente lisa e contínua no mesmo plano dos tecidos gengivais, provocando perda da dimensão vertical (Hursey et al., 1956; Bixler et al., 1969; Miller, 1969; Giansanti e Budnik, 1975; Shafer et al., 1985; MacDonald, 1987; Castro, 1992; Campos, 1993; Modesto et al., 1996; Gonçalves e Gonçalves, 1999).

A porção coronária dos dentes afetados apresenta contornos anatômicos anormais freqüentemente menores na dimensão gengivooclusal e com acentuada constrição cervical. Segundo MacDonald (1987) e Castro (1992), a fragilidade da estrutura dentinária leva a fraturas coronárias e radiculares. As lesões cariosas parecem progredir lentamente e serem influenciadas pela atrição da superfície dentária. Pacientes portadores de DI não são mais propensos a desenvolver lesões de cárie.

Foram muitas as tentativas para uma adequada classificação da dentinogênese imperfeita, porém poucas são universalmente aceitas. Em 1973, Shields et al., propuseram uma classificação até hoje aceita, que consiste em três classes: tipo I, II e III.

A DI Tipo I é aquela associada à osteogênese imperfeita e transmitida como caráter autossômico dominante com expressividade variável ou recessiva, caso a osteogênese imperfeita seja recessiva. Nessa displasia, notam-se fraturas ósseas múltiplas, articulações hiperextensíveis, esclerótica azulada e surdez progressiva. O defeito básico reside na matriz colagênica, que afeta ambas as dentições, porém com maior freqüência na decidua. Segundo Shafer et al. (1985), a osteogênese imperfeita pode ocorrer sem a dentinogênese imperfeita, havendo apenas manifestações ósseas.

DI Tipo II não apresenta comprometimento ósseo, sendo o tipo mais freqüente; transmite-se com o caráter autossômico dominante (Shafer et al., 1985). Constitui-se numa das alterações autossômicas dominantes mais freqüentes da espécie humana (Witkop e Rao, 1971; MacDonald, 1987; Castro, 1992).

Já o Tipo III, ou *brandwine*, é

originário de um segregado racial do estado de Maryland, Estados Unidos, cujas diferenças para os tipos I e II são a presença de câmaras pulparas aumentadas, principalmente na dentição decidua, e a ausência de comprometimento ósseo.

Segundo Shafer et al. (1985), a dentinogênese imperfeita é uma alteração exclusivamente mesodérmica que ocorre durante a odontogênese na fase de campânela. Isso se deve a um defeito na proteína colagênica, provocando um distúrbio na conversão de fibras pré-colágenas em colágeno maduro e não permitindo a deposição adequada de sais de cálcio (Guimarães, 1982), o que se revela em hipomineralização, diminuindo a dureza e permitindo um desgaste coronário até o nível gengival (Hursey et al., 1956; Bixler et al., 1969; Miller, 1969; Gage, 1991; Modesto et al., 1996). Os odontoblastos são capazes de formar dentina normal por um período limitado e logo se degeneram; incorporando-se à matriz, levam a um enfraquecimento nessa região do dente (Hursey et al., 1956; Rivera et al., 1990).

As células mesenquimais da polpa continuam o processo de diferenciação celular formando novos odontoblastos. A repetição desse processo degenerativo leva à obliteração precoce da câmara pulpar, resultando em uma dentina desorganizada e hipocalcificada. Essa obliteração é observada também nos dentes retidos da DI, o que demonstra ser uma manifestação do defeito e não uma resposta à atrição da dentina exposta (Scully e Welbury 1994).

Hursey et al. (1956) relatam que a camada dentinária mais externa é semelhante à dos dentes normais, porém o restante mostra linhas de desenvolvimento proeminentes (laminadas); células e túbulos são encontrados no interior dessas linhas. Pode-se observar a presença de poucos canalículos dentinários, irregulares, porém de grande volume, podendo existir áreas com ausência de túbulos (Bengston e Bengston, 1983; Rivera et al., 1990; Campos et al., 1993;

Modesto et al., 1996).

A fratura do esmalte dentário tem sido atribuída a sua pobre adesão à dentina subjacente, a uma falha da matriz dentinária, resultando em uma junção amelodentinária lisa e frágil e sem ondulações, o que leva a deslocamento prematuro do esmalte (Modesto, et al. 1996), cuja constituição histológica é normal.

Os achados radiográficos são relevantes no diagnóstico da DI, sendo considerados patognomônicos. Os dentes têm como características raízes curtas, finas e rombas, canais e cavidades pulparas estenosadas, de tal forma que ocorre uma completa obliteração da câmara pulpar e dos canais radiculares; as coroas têm a forma de bulbo ou de sino e acentuada constrição cervical no nível de junção esmalte-cemento (Kronfeld e Boyle, 1955; Hursey et al., 1956; Lewis et al., 1958; Barnett e Barnett, 1963; Brustein e Mautner, 1976; Lynn 1965; Bixler et al., 1969; Bengtson e Bengtson, 1983; Dylley e Blozis, 1982; MacDonald, 1987; Castro, 1992; Campos et al., 1993; Gonçalves e Gonçalves, 1999).

Pode-se ainda verificar que a membrana periodontal, o cimento e o osso alveolar são normais nos Tipos II e III. Segundo MacDonald (1987), podem ocorrer rarefações ósseas periapicais sem uma explicação satisfatória. No entanto, Helmers e Finn (1966) defendem que as rarefações apicais são resultantes da invasão bacteriana pelos largos canalículos dentinários. A densidade de absorção de raios-x e a dureza do tecido são baixas em virtude do aumento do teor de água do tecido dentinário.

As condições relatadas caracterizam um defeito mesodérmico no qual podem ocorrer fraturas radiculares múltiplas, especialmente em pacientes idosos.

O tratamento dessa patologia é um procedimento complexo para o clínico. Os procedimentos visam, sobretudo, prevenir a perda do esmalte e, subsequentemente, da dentina (Shafer et al., 1985). Para esse fim, o uso de placas protetoras interoclusais é bem indicado. Da

mesma forma, a colocação de coroas de aço nos dentes decíduos posteriores pode servir como prevenção à atrição (MacDonald, 1987), além de coroas metálicas fundidas nos dentes posteriores e coroas de jaqueta nos anteriores (Shafer et al., 1985).

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, vinte anos, leucoderma, insatisfeita com as características de sua dentição, procurou a clínica da Faculdade de Odontologia da Universidade de Passo Fundo. Relatou que apresentava coloração dentária anormal desde sua primeira dentição e que desejava uma resolução estética. Durante o exame anamnésico, relatou casos semelhantes na família, o que se comprovou pelo heredograma (Fig.1). Estão comprometidos o avô, o pai, os tios e duas irmãs, sendo uma normal. A paciente não apresentava nenhuma alteração ou fratura óssea e suas características físicas, como peso e altura, eram normais.

No exame clínico intrabucal, constatou-se colora-

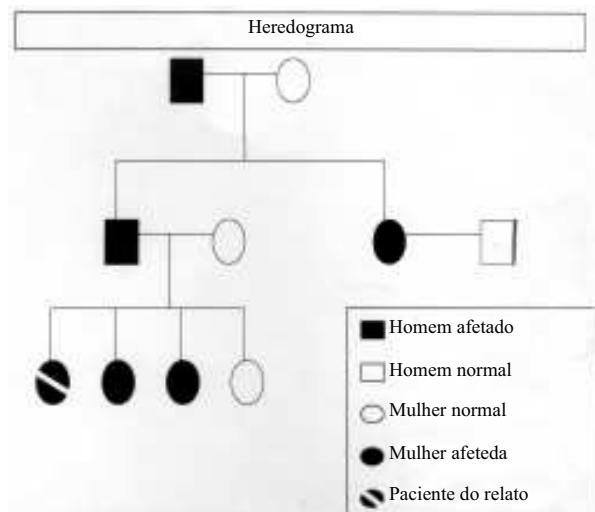


Figura 1 - Heredograma da família da paciente, feito com base nos dados obtidos no exame anamnésico.

ção dentária castanho-amarela; além da alteração, trincas e pequenas fraturas principalmente em superfícies incisais e oclusais. As coroas apresentavam contornos anatômicos em forma de bulbo, com dimensão gengivooclusal reduzida (Fig. 2, 3 e 4). O primeiro molar superior esquerdo mostrava grande destruição coronária, restando apenas a parede vestibular. A paciente explicou que o dente se fraturava em forma de lascas. Verificou-se deficiência na adaptação das restaurações tanto de amálgama como de resina (Fig. 5 e 6), e a paciente relatou que suas restaurações “caíam” com freqüência. Na Figura 6, observa-se o uso de contenção ortodôntica na região anterior inferior, tendo a paciente utilizado aparatologia ortodôntica fixa.

Na análise radiográfica foi observada obliteração das câmaras pulparas e dos canais radiculares, notando-se que, em alguns elementos dentários,

havia completa calcificação da câmara pulpar (Fig. 7). A menor dimensão no sentido gengivooclusal e a constrição cervical ou nível de junção amelocementária conferiam à coroa dentária uma forma de bulbo. As raízes, radiograficamente, apresentavam-se curtas, delgadas e rombas, com desaparecimento da “luz” dos canais radiculares, sendo que osso alveolar, o cimento e o ligamento periodontal apareciam normalmente. Os terceiros molares estavam inclusos e em estágio inicial de obliteração da câmara pulpar (Fig. 8, 9 e 10).



Figura 2 - Vista frontal das arcadas dentárias da paciente.



Figura 3 - Vista lateral direita das arcadas dentárias da paciente.



Figura 4 - Vista lateral esquerda das arcadas dentárias da paciente.



Figura 5 - Vista oclusal da arcada superior da paciente.



Figura 6 - Vista oclusal da arcada inferior da paciente.



Figura 7 - Radiografia periapical da região de incisivos superiores da paciente.



Figura 8 - Radiografia periapical da região de molares inferiores esquerdos da paciente.



Figura 9 - Radiografia periapical da região de pré-molares e molares superiores direitos da paciente.



Figura 10 - Radiografia panorâmico da paciente.



Figura 11 - Radiografia panorâmico do pai da paciente.

Após o estudo da história clínica, da alteração cromática, morfológica, radiográfica e buscando evidências de sinais patognomônicos, chegou-se ao diagnóstico de dentinogênese imperfeita Tipo II. Pela ausência de comprometimento ósseo, descartou-se a DI Tipo I; a não-relação com o segregado americano de Brandwyne e a falta de características clínicas descartaram a DI Tipo III.

Discussão

A dentinogênese imperfeita é, segundo Witkop (1971), Shafer et al. (1985), Scully e Welbury (1994), MacDonald (1987), a alteração autossómica dominante mais frequente da espécie humana, com incidência de 1:8 000 normais, exigindo do clínico o conhecimento de suas características clínicas e de sinais patognomônicos. Entre essas estão a coloração, que varia do cinza-azulado ao castanho-escurinho, e o aspecto translúcido opalescente; a presença de fraturas da camada de esmalte; a constrição cervical; a obliteração precoce de câmara e de canais radiculares; as raízes curtas, finas e rombas; as coroas em forma de bulbo e a perda da dimensão vertical (Kronfeld e Boyle, 1955; Hursey et al., 1956; Lewis et al., 1958; Barnett e Barnett, 1963; Brustein e Mautner, 1976; Lynn, 1965; Bixler et al., 1969; Bengtson e Bengtson, 1983; Dylley e Blozis, 1982; MacDonald, 1987; Castro, 1992; Campos et al., 1993; Gonçalves e Gonçalves, 1999).

Na paciente do relato, essas características foram verificadas, porém com algumas variações, das quais as mais expressivas foram: alterações cromáticas, em que se verificou cor castanho-amarelada; alterações morfológicas, como dimensão cervicooclusal diminuída; constrição cervical, dando forma de bulbo às coroas dentárias; alterações radiográficas, como raízes curtas, finas e rombas; total obliteração das câmaras e dos canais radiculares. Na paciente do relato, não foi observado um elevado número de fraturas de esmalte, não expondo a dentina displásica ao desgaste e, consequentemente, não levando à perda da dimensão vertical e lesões ósseas periapicais.

Segundo MacDonald (1987), podem ocorrer rarefações ósseas periapicais sem uma explicação satisfatória. Helmers e Finn (1966), no entanto, defendem que as rarefações periapicais são resultantes de invasões bacterianas pelos largos canalículos dentinários. Quanto às rarefações ósseas, foram observadas combinadas a fraturas dentárias e a desgaste dentinário

em dentes do pai da paciente do relato.

O tratamento indicado para a paciente foi o uso de placa interoclusal para prevenir fraturas de esmalte e desgastes dentinários. MacDonald (1987) recomenda a utilização de coroas para prevenir a destruição da estrutura remanescente, bem como a devolução da dimensão vertical nos casos em que for necessário.

Considerações finais

Estudou-se um caso de dentinogênese imperfeita Tipo II e realizou-se revisão de literatura na qual se apresentam os principais aspectos clínicos, radiográficos e microscópicos dessa condição hereditária. São enfatizadas também, medidas terapêuticas indicadas para a proteção e manutenção das estruturas dentárias afetadas.

Abstract

The authors present a literature review and a case report of dentinogenesis imperfecta type II, in a 20-year-old pale skin patient, with esthetic deficiency in permanent teeth. Clinically, teeth showed a yellowish-brown coloration accompanied by enamel fracture, with uncommon contours and smaller coronary dimension in gingival-occlusal direction. It was found the occurrence of similar cases in the family, proving the hereditarity. Radiographically, the absence of osseous implication and the complete obliteration of the pulp chambers, due to disordered production of modified dentin, were observed. The treatment consists, basically, in the protection of the tooth structures, with the use of crowns, overdentures or interocclusal protection with bite-plates for nocturne use.

Key words: dentinogenesis imperfecta, hereditary opalescent dentin, dentin alteration, dentinogenesis imperfecta type II, dominant autosomal alteration.

Referências bibliográficas

- BARNETT, A. V.; BARNETT, B. V. Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Aust. Dent. J.*, v. 8, p. 303-305, 1963.
- BENGSTON, A. L.; BENGSTON, N. G. Osteogenesis imperfecta: aspects clínicos e bucais. *Rev. Odont. Metodista*, v. 4, n. 2, p. 3-9, 1983.
- BIXLER, D.; CONNEALLY, P. M.; CRISTEN, A.G. Dentinogenesis imperfecta: genetic variabilities in a six generation kindred. *J. Dent. Res.*, v. 48, p. 1196-1199, 1969.
- BRUSTEIN, H. C.; MAUTNER, R. L. Osteogenesis imperfecta. *Oral Surg.*, v. 42, p. 42-52, Jul. 1976.
- CAMPOS, V.; RAMOS, M. E.; CRUZ, R. A. Dentinogênese imperfeita ou dentina opalescente hereditária – relato de caso. *Rev. de Odontopediatria*, v. 2, n. 1, p. 46-51, 1993.
- CASTRO, A. L. *Estomatologia*. São Paulo: Santos, 1992.
- DYLLEY, D. H.; BLOZIS, G. G. Lesões orais comuns e manifestações orais de doenças sistêmicas e terapêuticas. *Clin. Pediat. Am. Nort.*, v. 3 p. 641-671, 2. ed., 1982.
- GAGE, J. P. et al. Hereditary opalescent dentine: variation in expression. *J. Dent. Child.*, v. 58, p. 134-139, 1991.
- GIANSONTI, S. J.; BUDNICK, S. D. Six generation of hereditary opalescent dentin. *J. A. D. A.*, v. 90, p. 439-442, 1975.
- GONÇALVES, M.; GONÇALVES, A. Dentinogênese imperfeita – tipo II: relato de um caso. *RFO UPF*, v. 4, n. 1, p. 7-11, 1999.
- GUEDES PINTO, A. C. *Odontopediatria*. São Paulo: Santos, 1988.
- GUIMARÃES, S. A. C. *Patologia básica da cavidade oral*. Rio de Janeiro: Guanabara - Koogan, 1982.
- HELMERS, G. B.; FINN, S. B. Treatment of dentitions affected by hereditary amelogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Dent. Clin. Nort. Am.*, v. 2, p. 437-447, 1966.
- HURSEY, JR, R. J. et al. Dentinogenesis imperfecta in a racial isolate with multiple hereditary defects. *Oral Surg.*, v. 9, p. 641-658, 1956.
- KRONFELD, R.; BOYLE, P. E. *Histopatologia dos dentes*. 3. ed. Rio de Janeiro: Científica, 1955.
- LEWIS, N. A.; OSHRAIN, H. I.; ROSTON, G. Dental aspects of osteogenesis imperfecta. *Oral Surg.*, v. 11 p. 289-295, 1958.
- LYNN, B. D. Dental aspects of osteogenesis imperfecta: a report. *J. Dent Child.*, v. 4 p. 230-235, 1965.
- MACDONALD, R. E. *Odontopediatria*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 1987.
- MILLER, W. A. Pulp. Calcifications in a taurodont tooth. *Br. Dent. J.* v. 126, p.

456-459, 1969.

MODESTO, A. et al. Dentinogenesis imperfecta type II: Case report. *Braz. Dent. J.*, v. 7, n. 1, p. 47-52, 1996.

RIVERA, H.; TERÁN, B.; CISTERNAS, J. P. Enfoque multidisciplinario de la dentinogénesis imperfecta tipo II. Análisis clínica patológica ultraestructural y genético. *Acta Odontológica Venezolana*, v. 28, n. 2-3, p. 49-54, 1990.

SCULLY, C.; WELBURY, R. *Color atlas oral diseases in children and adolescents..* London: Wolfe, 1994.

SHAFER, W. G. et al. *Tratado de patología*

bucal

4. ed. Rio de Janeiro: Interamericana, 1985.

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.

WITKOP, C. J. Manifestations of genetic diseases in human pulp. *Oral Surg.* v. 32, n. 2, p. 296-301, 1971.

Endereço para correspondência

Fernando Mallmann
Av. Brasil, 366, ap. 202 B
CEP: 99010-001
Passo Fundo - RS
Tel.: (54) 312-4466
e-mail: ftmallmann@zipmail.com.br