

## Dentinogênese imperfeita – relato de caso clínico\*

## Dentinogenesis imperfecta – case report

Camila Gomes Caseiro\*\*  
Sucena Matuk Long\*\*\*  
Adolpho Chelloti \*\*\*  
Daniela Prócida Raggio\*\*\*\*  
Lucila Basto Camargo\*\*\*\*\*

### Resumo

Dentinogênese imperfeita é uma alteração morfológica da estrutura dentária que pode ocorrer devido ao processo inadequado de diferenciação celular durante a odontogênese. O prognóstico da dentinogênese imperfeita é geralmente desfavorável, considerando a dificuldade em se proteger e restaurar os dentes afetados, devido à baixa receptividade relativa à adesão dos materiais restauradores. Este estudo tem como objetivo chamar atenção dos cirurgiões-dentistas para as características desta anomalia de difícil tratamento e graves sequelas, visando o diagnóstico precoce. Paciente do gênero masculino, cinco anos de idade, com dentes com alteração na cor, perda de esmalte e acentuado desgaste, assim como, obliteração da câmara pulpar, canais atrésicos e rarefações periapicais. O diagnóstico de dentinogênese imperfeita do tipo II foi realizado e os aspectos clínicos, radiográficos e histológicos documentados. Os cirurgiões-dentistas devem estar aptos a realizar o diagnóstico precoce para favorecer o prognóstico e minimizar as complicações relacionadas a esta alteração.

Palavras-chave: Dentinogênese imperfeita; Dentina; Dente decíduo

### Abstract

*Dentinogenesis imperfecta is one of the morphological changes in tooth structure that can occur during the tooth cells differentiation. Prognosis of dentinogenesis imperfecta usually is not favorable, considering the great difficulty to protect and restore the affected teeth, due to low receptivity to bonding restorative materials. This case report aims to draw the dentist's attention to the characteristics of this anomaly, which is difficult to treat and leaves serious sequelae. Early diagnosis is fundamental to a better prognosis. A 5 years old male patient presenting deciduous teeth with vitrified aspect and brownish-yellow color, enamel wear, obliteration of the pulp chamber and areas of periapical radiolucency. The diagnosis of dentinogenesis imperfecta type II was realized and clinical, radiographic and histological aspects were documented. Dentists should be able to realize an early diagnosis to favor a better prognostics for the patient and minimize the complications related to the anomaly.*

Key words: Dentinogenesis imperfecta; Dentin; Tooth, deciduous

## Introdução

Alterações de número, forma, estrutura ou posição que ocorrem durante a odontogênese são comumente diagnosticadas durante a realização do exame clínico intra-bucal de rotina. Entre as alterações de estrutura que ocorrem na fase de histodiferenciação do germe dentário, destaca-se a dentinogênese imperfeita. Esta anomalia trata-se de uma alteração na dentina que pode ocorrer associada a determinada alteração hereditária sistêmica do osso chamada osteogênese imperfeita (tipo I) ou isoladamente (tipo II). Bixler *et al.*<sup>2</sup> (1969) definiram este transtorno como alteração na mineralização da dentina transmitida por herança autossômica dominante isolado que envolve dentes decíduos e permanentes.

## Revisão da literatura

Os pacientes afetados pela dentinogênese imperfeita apresentam dentes com translucidez amarelada típica e coloração que pode variar do violeta-acinzentado ao violeta-acastanhado ou amarelo-acastanhado<sup>9,11</sup>. O esmalte dentário tende a lascar nas superfícies incisais dos dentes anteriores e superfícies oclusais dos dentes posteriores permitindo abrasão acentuada do tecido dentinário alterado. Radiograficamente observa-se coroas com formato de sino e raízes finas e curtas, além disso, características como obliteração dos canais radiculares e rarefação periapical ocasional também são citadas<sup>1,12</sup>.

A seqüela principal é a perda de estrutura dentária em decorrência da fratura do esmalte e da abrasão dentiná-

\* Trabalho de conclusão do Curso de Especialização em Odontopediatria na Universidade Paulista (UNIP), 2007.

\*\* Especialista em Odontopediatria pela UNIP.

\*\*\* Professor(a) Titular da Disciplina de Odontopediatria da UNIP.

\*\*\*\* Professora Doutora da Disciplina de Odontopediatria da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo (FOSP). E-mail: danielar@usp.br

\*\*\*\*\* Professora Adjunta da Disciplina de Odontopediatria da UNIP. Doutoranda em Odontopediatria na FOSP.

ria, levando a diminuição da dimensão vertical com comprometimento importante da estética e oclusão. O tratamento da dentinogênese imperfeita é difícil pois o tecido dentário remanescente não se mostra receptivo aos materiais restauradores. Os principais objetivos do tratamento são prevenir o desgaste dentário, restabelecer a oclusão e devolver a estética aos pacientes<sup>3</sup>.

Este estudo visa, por meio do relato deste caso, chamar a atenção do cirurgião-dentista para as características desta anomalia de difícil tratamento e sérias sequelas, uma vez que, o diagnóstico precoce é fundamental para a obtenção de um melhor prognóstico.

### Relato de caso clínico

Paciente do gênero masculino, melanoderma, cinco anos de idade, apresentando marcantes alterações de estrutura e coloração nos dentes decíduos, foi encaminhado a clínica de Especialização em Odontopediatria da Universidade Paulista – UNIP/SP. Previamente a realização dos exames clínico e radiográfico o responsável legal assinou uma autorização escrita para a realização do tratamento odontológico e desenvolvimento da pesquisa. O estudo foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética da Instituição.

Na anamnese a mãe se queixou da estética e relatou que o paciente apresentava dor esporádica durante a mastigação. Questionada a respeito da ocorrência do mesmo problema em parentes, afirmou não haver casos na sua família e desconhecimento total com relação aos parentes paternos da criança. Ao exame clínico, foi possível observar dentição decídua composta por dentes com aspecto vitrificado e coloração amarela-acastanhada. O esmalte estava ausente na maioria dos elementos dentários, expondo a dentina alterada, com exceção dos segundos molares onde se encontrava parcialmente presente (Figura 1). A dimensão vertical encontrava-se bastante reduzida devido ao desgaste acentuado da dentina, de tal forma que as faces oclusais dos molares encontravam-se próximas ao nível da gengiva (Figuras 2 e 3). Na região do primeiro molar permanente superior esquerdo foi observado um cisto de erupção. Além disso, foram verificadas diversas fistulas relativas aos incisivos centrais superiores e molares inferiores e superiores (Fi-

guras 1, 2 e 3). Vale ressaltar que o paciente apresentava higiene bucal satisfatória e baixa atividade de cárie.

Com relação à oclusão, havia perda da dimensão vertical e mordida cruzada na região de incisivo lateral esquerdo, porém na região posterior, o diagnóstico foi dificultado pela acentuado desgaste dos elementos dentários.

O paciente foi submetido ao exame radiográfico pelas técnicas panorâmica (Figura 4) e periapical. A imagem radiográfica sugeriu obliteração total ou parcial da câmara pulpar, raízes curtas, delgadas e paralelas com desaparecimento da luz do canal nos dentes 54, 55, 64, 65, 74, 75, 84 e 85. Os molares decíduos apresentavam constricção na região cervical resultando em um formato peculiar destas coroas. Ainda por meio do exame radiográfico foi possível detectar algumas áreas radiolúcidas periapicais, em dentes anteriores e posteriores, características dos quadros de dentinogênese imperfeita. Entretanto, associadas aos sinais clínicos das fistulas, foi possível realizar o diagnóstico da necrose pulpar nos dentes 51, 61, 54, 55, 64 e 65.

Após avaliação criteriosa dos dados da anamnese, exames clínico e radiográfico foi estabelecido o diagnóstico de dentinogênese imperfeita do tipo II. A responsável foi devidamente informada a respeito da anomalia que seu filho era portador e sugeriu-se um tratamento que envolvia aspectos preventivos para manter a cavidade bucal do paciente livre de lesões de cárie e doença periodontal, procedimentos cirúrgicos para remoção dos dentes irre-

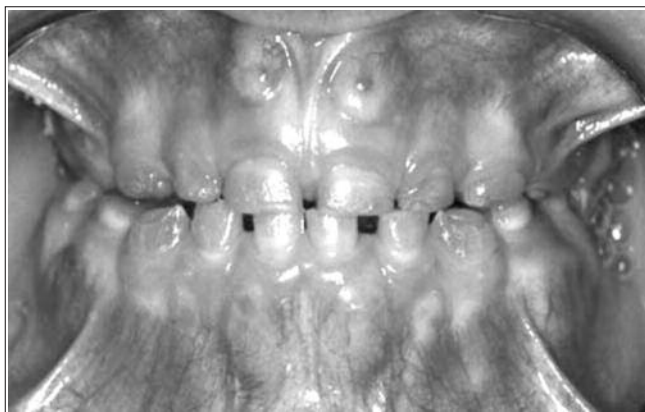
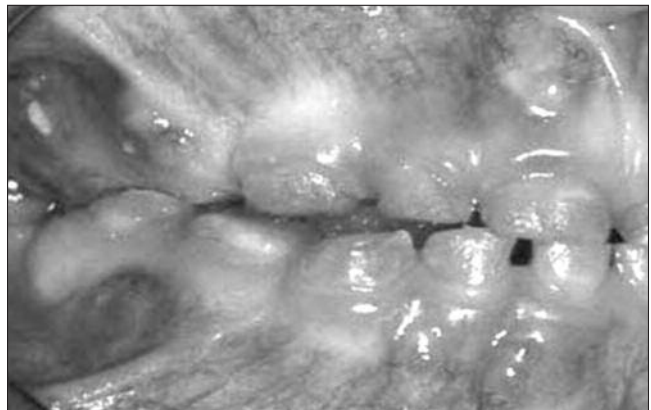
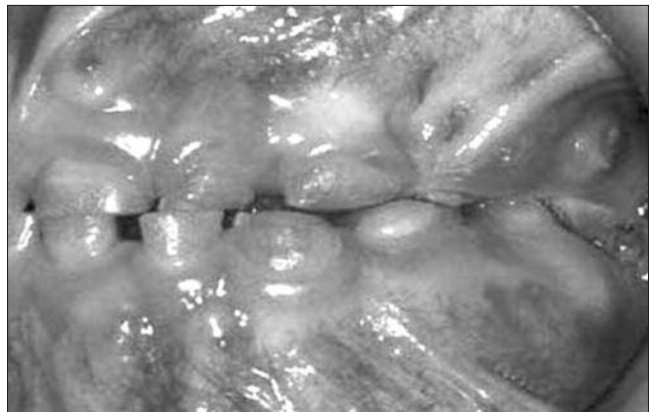


Figura 1. Aspecto clínico intra-bucal frontal



Figuras 2 e 3. Aspecto clínico intra-bucal lateral

versivelmente afetados, endodônticos para aqueles dentes com possibilidade de execução das técnicas de terapia pulpar e finalmente procedimentos reabilitadores da função e estética.

Após a exodontia do dente 54, este foi encaminhado para exame histopatológico. Observou-se dentina composta por canalículos irregulares, ondulados e áreas com ausência de canalículos. Além disso, a estrutura dentinária mostrava aspecto interglobular (Figura 5). e junção amelo-dentinária com menor grau de mineralização e morfologia ondulada. Foram evidenciadas também lesões de cárie, câmara pulpar obliterada e necrose pulpar.

## Discussão

Dentinogênese imperfeita do tipo II é uma doença autoossômica dominante que afeta mais severamente os dentes decíduos e pode resultar em sequelas importantes dependendo do grau de severidade. O sério comprometimento da oclusão e estética somado ao desconforto dos pacientes causado pelo acentuado desgaste e consequente perda de estrutura dentária são as maiores preocupações relativas à alteração. O prognóstico dos casos de dentinogênese imperfeita, muitas vezes, não se mostra favorável pelo alto grau de dificuldade em proteger e restaurar os dentes afetados devido a uma baixa receptividade aos materiais de proteção e/ou restauradores.

A dentinogênese imperfeita do tipo II é transmitida por um traço autoossômico dominante que envolve dentes decíduos e permanentes<sup>15</sup>. Kim e Simmer<sup>7</sup> (2007) relacionaram a etiologia da anomalia com possíveis defeitos em um gene que codifica a maioria das proteínas da dentina. Os dentes decíduos são mais severamente afetados, seguidos pelos primeiros molares e incisivos permanentes, em seguida os pré-molares e os dentes menos atingidos são os segundos e terceiros molares permanentes. Esses dentes apresentam translucidez amarelada típica e coloração que pode variar do violeta-acinzentado ao violeta-acastanhado ou amarelo-acastanhado<sup>9,11</sup>. Segundo Witkop Jr<sup>14</sup> (1975) apresentam-se semelhantes a dentes alterados por uso de tetraciclina, especialmente aqueles pacientes que receberam a droga por períodos prolongados.



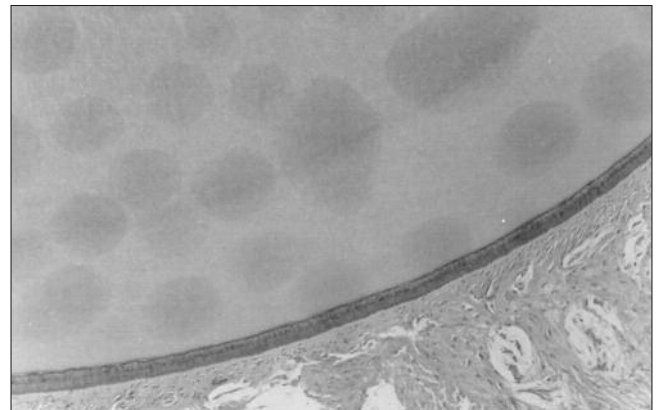
**Figura 4. Radiografia panorâmica evidenciando aspecto geral da anomalia**

Analisando o caso descrito neste trabalho, características clínicas indicativas desta anomalia foram observadas como dentes decíduos apresentando perda de esmalte e exposição da dentina alterada com aspecto vitrificado e coloração amarela-acastanhada. Modesto *et al.*<sup>10</sup> (1996) relataram que o esmalte dentário tende a lascas e a dentina exposta, que possui consistência amolecida, sofre rápida atrição, podendo, ocasionalmente, tornar-se lisa e contínua com o tecido gengival. A presença de fraturas da camada de esmalte, em forma de lasca, deve-se à fragilidade anormal da união amelodentinária, que ocorre principalmente nas incisais dos dentes anteriores e superfícies oclusais dos dentes posteriores. Dependendo da severidade da manifestação, o esmalte pode estar completamente ausente ou com fina camada nas faces proximais ou ponta das cúspides.

Ainda considerando as características clínicas do paciente em estudo, foi verificada dimensão vertical reduzida devido ao desgaste acentuado da dentina na grande maioria dos dentes e baixa atividade de cárie. Na literatura foi descrito que os pacientes afetados pela anomalia não exibem susceptibilidade aumentada a doença cárie e podem na realidade mostrar alguma resistência, devido ao desgaste rápido e ausência de canalículos dentinários<sup>11</sup>.

Radiograficamente as características mais citadas na literatura são obliteração total ou parcial da câmara pulpar e canais pulpares atrésicos<sup>1,8</sup>, raízes curtas e delgadas<sup>12</sup> e coroas bulbosas<sup>5</sup>. No atual estudo, tais características foram observadas após a realização do exame radiográfico.

Além disso, foram detectadas algumas áreas radiolúcidas periapicais características dos quadros de dentinogênese imperfeita<sup>14</sup>. Na literatura foi afirmado que estas imagens sugestivas de lesão periapical não apresentam, necessariamente, relação direta com exposição ou necrose pulpar<sup>8</sup>. Entretanto, neste caso, a observação de fístulas associadas às imagens sugestivas de lesão, levaram ao diagnóstico de necrose pulpar que foi posteriormente confirmado no exame histopatológico. Apesar do paciente apresentar baixa atividade de cárie e nenhuma evidência de lesão de cárie profunda que justificasse a necrose pulpar, é provável que a dentina exposta por período prolongado tenha levado a este desfecho.



**Figura 5. Aspecto histopatológico mostrando dentina interglobular, cemento e periodonto (aumento microscópico de 100 X)**

Com relação à avaliação histológica, houve concordância com os achados descritos por diversos autores. A dentina era composta por canalículos irregulares e áreas com ausência completa de canalículos, fatos igualmente observados por Hursey (1956) e McDonald<sup>9</sup> (2001). Takagi e Sasaki<sup>13</sup> (1988) observaram dentina alterada com túbulos dentinários interrompidos e sugeriram que esta formação anormal da dentina era devida a morte dos odontoblastos em estágios precoces da dentinogênese, deixando uma zona de defeito, e a produção dentinária subsequente ocorreria por meio de células mesenquimais migradas da polpa, semelhante a formação de dentina reparativa. A estrutura dentinária mostrou aspecto interglobular e junção amelo-dentinária com menor grau de mineralização e morfologia ondulada, situação confirmada por Witkop Jr<sup>14</sup> (1975) que relatou ter encontrado microscopicamente mineralização do tipo interglobular além de presença de remanescentes celulares semelhantes a odontoblastos degenerados. No que diz respeito à câmara pulpar, encontrou-se obliteração do espaço como relatado por Regezi e Sciubba<sup>11</sup> (2000). Segundo Gallusi *et al.*<sup>4</sup> (2006), o esmalte apresenta mineralização normal, entretanto a junção amelo-dentinária mostra

menor grau de mineralização e morfologia ondulada.

É de suma importância que se aborde este tema, com ampla discussão de suas características e possíveis sequelas, para facilitar o reconhecimento precoce dos sinais e possibilitar o início dos procedimentos preventivos e restauradores com o objetivo de aumentar a qualidade de vida desses pacientes.

## Conclusão

Dentinogênese imperfeita do tipo II é uma anomalia de desenvolvimento que resulta em sérios prejuízos para a oclusão e estética do paciente. Alteração na cor, perda de esmalte e acentuado desgaste dos dentes são sinais clínicos importantes, assim como, obliteração da câmara pulpar, canais atrésicos, raízes curtas e rarefações periapicais consistem em características radiográficas indicativas da anomalia. Histologicamente nota-se dentina com formação globular com menor número de canalículos. Os cirurgiões-dentistas devem estar aptos a realizar o diagnóstico precoce para favorecer o prognóstico e minimizar as complicações relacionadas a esta alteração.

## Referências

1. Battagel JM, Levinkind M. Dentinogenesis imperfecta: an interdisciplinary approach. *Br Dent J.* 1988;165(9):329-31.
2. Bixler D, Conneally PM, Christen AG. Dentinogenesis imperfecta: genetic variations in a six generation family. *J Dent Res.* 1969;48(6):1196-9.
3. Bouvier D, Duprez JP, Morrier JJ, Bois D. Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: a clinical report. *J Prosthet Dent.* 1996;75(3):238-41.
4. Gallusi G, Libonati A, Campanella V. SEM-morphology in dentinogenesis imperfecta type II: microscopic anatomy and efficacy of a dentine bonding system. *Eur J Paediatr Dent.* 2006;(1):9-17.
5. Giansanti JS, Budnick SD. Six generations of hereditary opalescent dentin: report of case. *J Am Dent Assoc.* 1975;90(2):439-42.
6. Hursey RJ Jr, Witkop CJ Jr, Miklashek D, Sackeit LM. Dentinogenesis imperfecta in a racial isolate with multiple hereditary defects. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1956;9(6):641-58.
7. Kim JW, Simmer JP. Hereditary dentin defects. *J Dent Res.* 2007;86(5):392-9.
8. Levin LS, Leaf SH, Jelmini, RJ, Rose JJ, Rosenbaum KN. Dentinogenesis imperfecta in the Brandywine isolate (DI type III): clinical, radiologic, and scanning electron microscopic studies of the dentition. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1983;56(3):267-74.
9. McDonald RE, Avery DR. *Odontopediatria.* 7ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2001. p.89-95.
10. Modesto A, Alves AC, Vieira AR, Portella W. Dentinogenesis imperfecta type II: case report. *Braz Dent J.* 1996;7(1):47-52.
11. Regezi JA, Sciubba JJ. *Patologia bucal.* 3ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 2000. p.419-22.
12. Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentin defects with a descriptions of a new entity. *Arch Oral Biol.* 1973;18(4):543-53.
13. Takagi Y, Sasaki S. A probable common disturbance in the early stage of odontoblast differentiation in dentinogenesis imperfecta type I and type II. *J Oral Pathol.* 1988;17(5):208-12.
14. Witkop CJ Jr. Hereditary defects of dentin. *Dent Clin North Am.* 1975;19(1):25-45.
15. Witkop CJ Jr. Manifestations of genetic diseases in human pulp. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1971;32(2):278-316.

Recebido em 12/11/2008

Aceito em 17/3/2009