

Amelogênese imperfeita – cinco anos de acompanhamento

Amelogenesis imperfecta – five years follow-up

Larissa Corrêa Brusco*
Eloísa Helena Corrêa Brusco**
Henrique Castilhos Ruschel***
Paulo Floriani Kramer****

Resumo

A amelogênese imperfeita é caracterizada como um grupo diverso de desordens hereditárias que representam anormalidades estruturais do esmalte. Tendo em vista a ocorrência dessa anomalia em proporções de 1:718 a 1:14.000 pessoas, bem como a complexidade no seu diagnóstico e tratamento, o presente estudo tem por intuito descrever o acompanhamento longitudinal de um caso de amelogênese imperfeita hipoplásica em ambas as dentições de uma paciente leucoderma de cinco anos de idade, que apresentava os dentes amarelados, disformes e de tamanho alterado. O acompanhamento clínico e radiográfico da paciente durante cinco anos envolveu orientação de higiene bucal, tratamento cirúrgico, endodôntico e restaurador. Em razão da possível complexidade de casos como o dessa paciente, a correta identificação desta enfermidade, seguida pelos tratamentos restaurador e preventivo, é essencial para que o paciente alcance uma dentição satisfatória do ponto de vista estético-funcional.

Palavras-chave: Amelogênese imperfeita. Dente decíduo. Esmalte dentário.

Introdução

A amelogênese imperfeita (AI) foi, inicialmente, descrita em 1890, mas somente a partir de 1938 foi classificada como entidade separada da dentinogênese imperfeita¹. É caracterizada como um grupo diverso de desordens hereditárias que apresentam anormalidades de desenvolvimento na quantidade ou qualidade do esmalte dentário e ausência de alterações de ordem geral ou sistêmica^{2,3}. Pode acometer tanto a dentição decídua quanto a permanente⁴⁻⁶.

Segundo Tahmassebi et al.⁵ (2003), Toksavul et al.⁶ (2004) e Line et al.⁷ (1996), a transmissão do gene da AI pode acontecer de forma autossômica dominante, autossômica recessiva ou estar relacionada ao cromossomo X, e a origem genética da anomalia pode ser resultado de defeitos nas proteínas da matriz do esmalte⁵. Para Santos e Line⁸ (2005), a formação do esmalte requer a expressão de múltiplos genes que transcrevem proteínas e proteínas importantes para controlar o complexo processo de crescimento e mineralização dos cristais. Uma grande variação ocorre no fenótipo da AI em virtude da expressão dos genes ou da presença de diferentes defeitos genéticos. Assim, o fenótipo da AI depende do gene envolvido, de sua localização e do tipo de mutação. Mutações nos genes correspondentes da amelogenina, enamelinina e calicreína-4 demonstraram resultar em diferentes tipos de AI. Pelo fato de 90% do total da matriz orgânica protéica do esmalte ser composta por amelogenina, pelo menos 14 mutações já foram descritas no gene responsável por essa proteína. Seow⁹ (1993) encontrou uma ocorrência desta anomalia em proporções de 1:718 a 1:14.000

* Mestra em Odontopediatria pela Ulbra/RS.

** Mestra em Odontopediatria pela Unicastelo-Campinas - SP, professora dos cursos de Graduação e Pós-Graduação em Odontologia da FO/UPF.

*** Doutor em Odontopediatria pela FOU SP/São Paulo, professor do curso de Graduação em Odontologia da Ulbra - RS.

**** Doutor em Odontopediatria pela FOU SP/São Paulo, professor dos cursos de Graduação e Pós-Graduação em Odontologia da Ulbra - RS.

indivíduos, dependendo da população investigada e dos critérios de diagnóstico.

Os principais problemas clínicos da AI são a perda extensiva de tecido dental, o comprometimento da estética e a sensibilidade dentária^{5,6}. A polpa e a dentina não apresentam alterações e os dentes são geralmente resistentes à cárie. A inflamação gengival também está relacionada à AI em razão de um aumento de retenção de placa e de formação de cálculo, provocados pela superfície rugosa de esmalte⁹.

Segundo Toksavul et al.⁶ (2004), Laskaris¹⁰ (2000) e Coffield et al.¹¹ (2005), existem associações da amelogenese imperfeita com impactações e anormalidades na erupção dental, dentes congenitamente perdidos, mordida aberta anterior, calcificações pulpares, reabsorção coronária e radicular, hipercementose, malformações radiculares e, até, taurodontismo. Assim, os pacientes com AI parecem apresentar seis vezes mais possibilidade de ter impactação de dentes permanentes e enfermidades como cistos foliculares do que pacientes sem a patologia. A frequência das enfermidades associadas varia conforme o tipo de AI¹².

A classificação da AI é muito complexa. Contudo, Witkop¹³ (1988) propôs uma simplificação dos 14 subtipos reconhecidos classificando-os em quatro grupos: tipo I - hipoplásica, tipo II - hipomaturada, tipo III - hipocalcificada, e tipo IV - hipomaturada - hipoplásica com taurodontismo. Assim, as formas da AI variam desde a presença de um esmalte deficiente, até a ocorrência de defeitos no conteúdo mineral e protéico⁸ e podem ser identificadas com base nas características clínicas, radiográficas, histológicas e composição do esmalte dos dentes^{5,14}.

O tipo hipoplásico de AI resulta de defeitos na matriz do esmalte dental, que é deficiente em quantidade. Assim, a calcificação não apresenta alterações, mas há áreas onde a espessura do esmalte é reduzida. Esses dentes podem ter coroas menores, variando de coloração, que pode ser normal, passando pelo branco opaco e chegando até o marrom-amarelado. No tipo hipocalcificado, o esmalte é formado por uma matriz não alterada, mas não completamente calcificada. Já a AI do tipo hipomaturado é causada por defeitos na deposição final dos cristais e na maturação do esmalte¹¹. A espessura deste tecido é normal, mas sua aparência é manchada e ele é levemente mais amolecido do que o esmalte não alterado⁶. Ao contrário do tipo hipoplásico, as AIs do tipo hipocalcificado e hipomaturado podem apresentar casos clínicos mais complicados¹¹. Segundo Gopinath et al.¹⁵ (2004), dependendo do tipo de AI, os dentes podem ser extremamente sensíveis a estímulos térmicos e químicos. A frequência de ocorrência para as formas hipoplásica, hipocalcificada e

hipomaturada em crianças é, respectivamente, de 60 a 70%, 20 a 40% e 7%¹⁰.

Dessa forma, o diagnóstico da AI é baseado nas características clínicas e radiográficas de cada caso e no modo de herança, sendo importante ressaltar que um correto diagnóstico, realizado o mais precocemente possível, contribui para evitar ou minimizar as seqüelas decorrentes dessa anomalia, bem como para planejar o melhor tratamento para cada caso¹⁶.

O tratamento da AI depende do tipo e gravidade da desordem, de fatores como a idade e nível socioeconômico e da saúde bucal do paciente no momento do planejamento. Como opções de tratamento podem-se citar múltiplas extrações dentárias, restaurações estéticas, confecção de coroas de aço ou de resina composta, placas para restabelecimento da dimensão vertical, controle da sensibilidade dentinária e orientação de higiene bucal, sendo a abordagem multiprofissional um fator fundamental para o sucesso do tratamento^{9,17}.

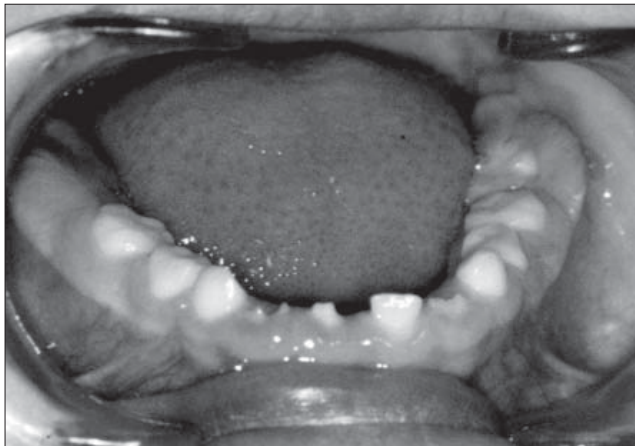
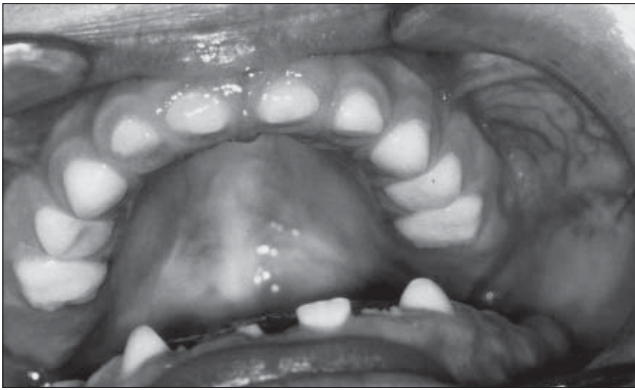
Tendo em vista a ocorrência considerável de casos de amelogenese imperfeita e a complexidade do seu diagnóstico e tratamento, o presente estudo tem por intuito descrever o acompanhamento longitudinal de uma paciente com amelogenese imperfeita em ambas as dentições.

Caso clínico

A publicação deste estudo foi autorizada pelos responsáveis pela criança por meio da assinatura de um termo de consentimento livre e esclarecido. O caso descrito diz respeito a uma paciente com cinco anos de idade, leucoderma, que procurou atendimento odontológico acompanhada dos pais. A mãe queixava-se da aparência dos dentes da filha, alegando que eram amarelados, disformes e de tamanho alterado.

Durante a anamnese, nenhum dado relevante que pudesse indicar alguma correlação com o quadro clínico foi relatado. Além disso, a mãe não sabia se mais alguém da família apresentava o mesmo problema.

Ao exame físico intrabucal, observaram-se dentes com alteração de forma e tamanho, coloração amarelada, recobertos por um esmalte fino com superfície rugosa e, em algumas áreas, ausente (Fig. 1 e 2). Ainda se constatou gengivite generalizada. No exame da oclusão, a criança não apresentava contatos proximais entre os dentes e foi observada mordida aberta anterior, com perda de dimensão vertical.



Figuras 1 e 2 - Exame físico intrabucal evidenciando dentes com alteração de forma e tamanho, amarelados, com esmalte fino ou ausente em algumas áreas, e superfície rugosa

O quadro radiográfico revelou a ausência de esmalte dentário em alguns locais e uma fina camada do tecido em outros. Pôde-se, ainda, observar pela radiografia panorâmica que ambas as dentições estavam acometidas pela anomalia, bem como que havia um atraso na erupção dos dentes inferiores e dos molares permanentes, o que indicou a necessidade de ulectomia (Fig. 3).

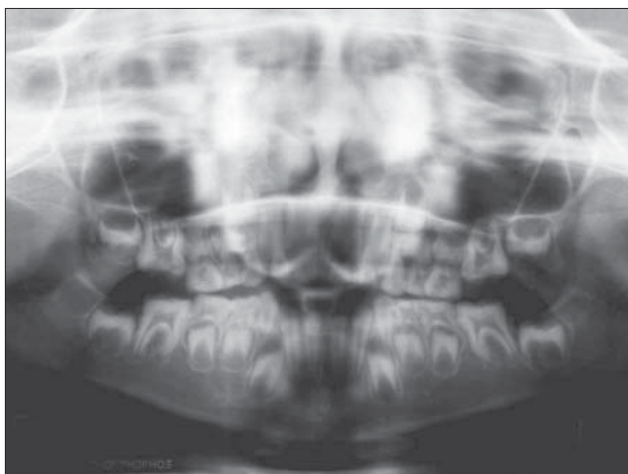


Figura 3 - Radiografia panorâmica evidenciando a ausência de esmalte dentário ou uma fina camada deste e a constatação de que ambas as dentições estavam acometidas pela anomalia

Diante do observado, com base na anamnese, nos exames físico e radiográfico e na ausência de alterações sistêmicas que poderiam justificar uma má formação de esmalte, confirmou-se o diagnóstico da anomalia denominada “amelogênese imperfeita do tipo hipoplásica”¹⁰.

Como proposta de tratamento imediato para a paciente foram realizadas as restaurações dos incisivos superiores decíduos para a correção de forma, bem como a confecção de placa inferior de resina acrílica para aumentar a dimensão vertical (Fig. 4).



Figura 4 - Restaurações dos incisivos superiores decíduos e instalação de placa de resina acrílica inferior

Posteriormente, essa placa inferior foi substituída por uma placa superior em razão das trocas dentárias. No momento da exposição das coroas dos incisivos inferiores permanentes foi possível observar as anomalias de forma e estrutura, bem como a sua incompleta erupção. Foram realizadas restaurações para o aumento e correção de anatomia desses dentes. Somado a isso, foi constantemente realizado um trabalho de orientação de higiene bucal para melhor controle do quadro inflamatório gengival.

Nos incisivos superiores permanentes foram feitas ulectomia e, posteriormente, restaurações dentárias (Fig. 5). Como os primeiros molares permanentes também não apresentaram erupção completa, foram confeccionadas coroas de aço apenas para os inferiores, pois esse procedimento nos molares superiores e inferiores provocaria uma mordida aberta generalizada (Fig. 6).



Figura 5 - Restaurações dos incisivos superiores permanentes

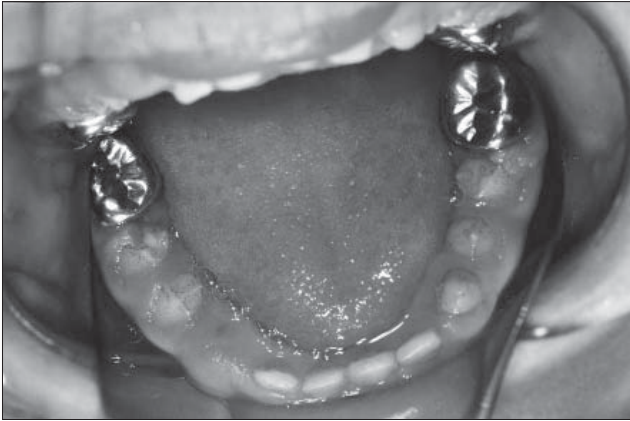


Figura 6 - Confeção de coroas de aço para os molares permanentes inferiores

A paciente retornou ao consultório com nove anos de idade mostrando melhora da inflamação gengival generalizada, fratura das restaurações ântero-superiores e os pré-molares com raiz completa, no entanto com ausência de erupção. Confeccionaram-se, então, novas restaurações nos dentes ântero-superiores e fez-se ulectomia nos pré-molares inferiores e superiores (Fig. 7).



Figura 7 - Radiografia panorâmica confirmando quadro de atraso de erupção nos pré-molares inferiores e superiores, o que indica a necessidade de ulectomia

Aos dez anos de idade, o incisivo central superior esquerdo da paciente apresentou quadro de necrose pulpar e os demais dentes revelaram, radiograficamente, início de calcificação pulpar. O tratamento de escolha para o caso foi o endodôntico, com confecção de coroa a pino provisória (Fig. 8).

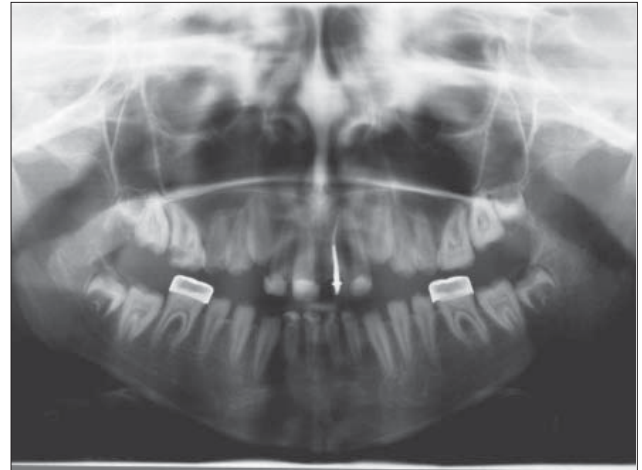


Figura 8 - Radiografia panorâmica evidenciando o tratamento endodôntico do incisivo central superior (21) e posterior confecção de coroa a pino provisória

A paciente continua em observação, aguardando a possibilidade de erupção completa dos pré-molares. Posteriormente, serão realizadas as reconstruções de tais dentes com coroas de resina composta para propiciar melhor estética e função.

Discussão

No caso descrito observa-se a presença de algumas características da AI, como dentes com alteração de forma e tamanho, de coloração amarelada, recobertos por esmalte fino, rugoso e ausente em algumas áreas. Também se constatou quadro de gengivite generalizada, em razão do acúmulo de placa bacteriana provocado pelas irregularidades do esmalte, conforme relatado em alguns trabalhos^{5,9,18}. O quadro radiográfico confirmou a presença da anomalia em ambas as dentições, o que está de acordo com outros relatos de amelogenese imperfeita^{4,5,11}.

No presente caso clínico, atraso na erupção dos dentes decíduos inferiores e dos molares permanentes foi observado, sendo a ulectomia bem indicada. Segundo a literatura, na amelogenese imperfeita podem ocorrer impatações dentárias e anormalidades na erupção dental, cabendo ao cirurgião-dentista identificar e intervir no momento mais apropriado^{10-12,19}.

Com base na anamnese, nos exames físico e radiográfico e na ausência de alterações sistêmicas, confirmou-se o diagnóstico de amelogenese imperfeita do tipo hipoplásica. Apesar de a mãe não ter relatado a presença de alteração em outros membros da família, a ocorrência de casos semelhantes é descrita na literatura¹⁶. Além disso, questiona-se a capacidade da mãe da paciente de identificar casos mais suaves da anomalia em outros membros de sua família.

No tratamento odontológico para a paciente foi seguido o protocolo proposto por Seow⁹ (1993), Coffield et al.¹¹ (2005) e Türkün e Turkey¹⁷ (2005).

Foram realizadas restaurações para correção de forma e função dos dentes e confecção de placa para aumentar a dimensão vertical. Além disso, realizaram-se ulectomias nos dentes com erupção retardada e foram instaladas coroas de aço nos molares permanentes.

Aos dez anos de idade, a paciente retornou com alguns dentes apresentando início de calcificação pulpar, alteração esta também descrita por Laskaris¹⁰ (2000). Supõe-se que a necrose do incisivo central superior esquerdo tenha ocorrido em virtude das constantes reconstruções estéticas, realizadas pela falta de adesão ao esmalte alterado.

Em razão da complexidade do caso, conforme o descrito por Seow⁹ (1993), o plano de tratamento sempre estará sujeito a mudanças, enfocando a importância de uma abordagem multidisciplinar.

Considerações finais

A AI pode apresentar quadros complexos, sendo o diagnóstico correto e precoce e o tratamento restaurador e preventivo, essenciais para o sucesso do tratamento dessa anomalia. O diagnóstico de defeitos no esmalte dentário deve se basear em dados clínicos, radiográficos e, quando possível, em dados laboratoriais. O cuidadoso planejamento, associado a um adequado acompanhamento, permitirá que o paciente alcance uma dentição com características estético-funcionais satisfatórias.

Abstract

Amelogenesis Imperfecta is characterized as a diverse group of hereditary disorders associated with enamel structural abnormalities. Due to the occurrence of this anomaly in ratio between 1:718 and 1:14.000 inhabitants, as well as the complexity in its diagnosis and treatment, the objective of the present study is to describe the longitudinal follow up of a case of hypoplastic type amelogenesis imperfecta in both dentitions, of a five years old leucoderma feminine, showing yellowish, disforme and modified size teeth. The clinical and radiographic follow up of the patient during five years involved buccal hygiene orientation, endodontic, surgical and restorative treatment. Due to the possible complexity of cases like the one of the patient mentioned previously, the correct identification of this disease, followed by restorative and preventive treatments, is essential so that the patient reach a satisfactory esthetic-functionary dentition.

Key words: Amelogenesis imperfecta. Tooth deciduous. Dental enamel.

Referências

1. Finn SB. Hereditary opalescent dentition. I. An analysis of the literature on hereditary anomalies of tooth color. *JADA* 1938; 24:1240-9.
2. Wright JT, Aldred MJ, Crawford PJM, Kirkham J, Robinson C. Enamel ultrastructure and protein content in X-linked amelogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1993; 76(2):192-9.

3. Hart S, Hart T, Gibson C, Wright JT. Mutational analysis of X-linked amelogenesis imperfecta in multiple families. *Arch Oral Biol* 2000; 45(1):79-6.
4. Sekiguchi H, Minaguchi K, Machida Y, Yakushiji M. PCR detection of the human amelogenin gene and its application to the diagnosis of amelogenesis imperfecta. *Bull Tokio Dent Coll* 1998; 39(4):275-85.
5. Tahmassebi JFT, Day PF, Toumba KJ, Andreadis GA. Paediatric Dentistry in the New Millennium: 6. Dental Anomalies in Children. *Paediatr Dent* 2003; 30(10):534-40.
6. Toksavul S, Ulusoy M, Türkun M, Kümbüloglu O. Amelogenesis imperfecta: The multidisciplinary approach. A case Report. *Quintessence Int* 2004; 35(1):11-4.
7. Line SRP, Colleta RD, Trevilatto PC. Amelogenina, amelogênese imperfeita e estrutura do esmalte dental. *Rev Assoc Paul Cir Dent* 1996; 50(1):32-5.
8. Santos MCLG, Line SRP. The genetic of amelogenesis imperfecta. A review of the literature. *J Appl Oral Sci* 2005; 13(3):212-7.
9. Seow KW. Clinical diagnosis and management strategies of amelogenesis imperfecta variants. *Pediatr Dent* 1993; 15(6):384-93.
10. Laskaris DDS. Atlas colorido de doenças bucais da infância e da adolescência. Porto Alegre: Artes Médicas Sul; 2000.
11. Coffield KD, Phillips C, Brady M, Roberts MW, Strauss RP, Wright JT. The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta. *JADA* 2005; 136(5):620-30.
12. Bsoul AS, Flint DJ, Terezhalmay GT, Moore WS. Amelogenesis imperfecta. *Quintessence Int* 2004; 35(4):338-9.
13. Witkop CJ. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited, problems in classification. *J Oral Pathol* 1998; 17(9/10):547-53.
14. Wright JT, Robinson C, Kirkham J. Enamel protein in smooth hypoplastic amelogenesis imperfecta. *Pediatr Dent* 1992; 14(5):331-7.
15. Gopinath VK, Al-Salihi KMM, Yean CY, Li An MC. Amelogenesis imperfecta: enamel ultrastructure and molecular studies. *J Clin Pediatr Dent* 2004; 28(4):319-22.
16. Ruschel HC, Souza IPR, Froner AL, Laitemberg DE. Amelogenese imperfeita: uma abordagem clínica, genética e histológica. *Rev Ibero-am Odontopediatr Odontol Bebê* 2001; 4(20):367-74.
17. Türkün LS, Turkey I. Conservative restoration with resin composites of a case of amelogenesis imperfecta. *Int Dent Journal* 2005; 55:38-41.
18. Encinas RP, Garcia-Espona I, Mondelo JMNR. Amelogenesis imperfecta: Diagnosis and resolution of a case with hypoplasia and hypocalcification of enamel, dental agenesis, and skeletal open bite. *Quintessence Int* 2001; 32:183-9.
19. Ayers KMS, Drummond BK, Harding WJ, Salis SG, Liston PN. Amelogenesis imperfecta – multidisciplinary management from eruption to adulthood. Review and case report. *New Zealand Dent Journal* 2004; 100(4):101-4.

Endereço para correspondência

Larissa Corrêa Brusco
Rua Moron, 1170, Centro
99010031 – Passo Fundo – RS
Fone: (54) 99737223
E-mail: larinhabrusco@yahoo.com.br

Recebido: 21.06.2007 Aceito: 01.08.2007