

# Dentinogênese Imperfeita: relato de caso clínico

## Dentinogenesis Imperfecta: case report

Karina Ofugi Rodrigues Silva<sup>1</sup>, Tatiana Degani Paes Leme Azevedo<sup>2</sup>

1- Cirurgiã-dentista; Graduada pela Universidade Católica de Brasília – UCB

2- Doutora em Ciências da Saúde pela Universidade de Brasília- UnB; Professora e coordenadora da área de Odontologia Pediátrica do curso de Odontologia da Universidade Católica de Brasília – UCB

### RESUMO

**Objetivo:** Relatar o caso de um paciente portador de dentinogênese Imperfeita do tipo II. *Relato do caso:* Paciente do gênero masculino, 7 anos de idade, com queixa principal de falta de estética nos dentes. Características físicas de normalidade e ausência de desordem óssea. Clinicamente, foi observado coroas dos dentes curtas e bulbosas, além da coloração e consistência alteradas. Além disso, foi detectado grande desgaste dentário, com conseqüente perda da dimensão vertical. Radiograficamente, raízes curtas e finas com obliteração das câmaras pulpares foram observadas. De posse de todas as características clínicas,

radiográficas e os importantes dados coletados durante a anamnese, foi possível diagnosticar o paciente como portador de Dentinogênese Imperfeita Tipo II. **Conclusão:** Por ser uma alteração dentária rara, em que há má formação da dentina e que atinge ambas as dentições, é fundamental que o profissional saiba realizar seu diagnóstico precoce, visando o melhor tratamento conservador, que venha preservar a estrutura dentária, além de restabelecer a função mastigatória e a estética do paciente.

**PALAVRAS-CHAVE:** Dentinogênese imperfeita, dentina opalescente hereditária, anormalidades dentárias.

### INTRODUÇÃO

A dentinogênese imperfeita ou dentina opalescente hereditária ou, ainda, odontogênese imperfeita é o tipo de anomalia que ocorre quando os odontoblastos, células responsáveis pela síntese ou produção da dentina<sup>1</sup> falham em sua diferenciação, produzindo uma dentina com estrutura anormal, resultando em dentes de cor acastanhada ou cinza-azulada e também opacos<sup>2</sup>. No entanto, estes termos são considerados incorretos uma vez que, neste tipo de anomalia, somente a porção mesodérmica do órgão dental está comprometida<sup>3,4</sup>.

A doença ocorre por uma alteração hereditária, com traço autossômico dominante e, aparentemente, sem ligação com o cromossomo sexual. Seu mecanismo de transmissão ainda não está completamente esclarecido. Recentemente, foi hipotetizado que uma mutação no gene DSPP (sialoproteína da dentina) pode ser a responsável pela manifestação mais severa da síndrome<sup>5</sup>.

Na literatura, a classificação mais utilizada para esta doença é aquela descrita por Shields, que a classifica de acordo com a presença da alteração na dentina e com a de outras síndromes<sup>2,6</sup>:

**Tipo I** – Pode ser associada à osteogênese imperfeita, já que a alteração provém de distúrbio do tecido conjuntivo. O traço de sua transmissão é autossômico dominante, embora a osteogênese imperfeita seja considerada como traço de transmissão autossômica recessiva. O sinal mais característico é verificável pela radiografia, podendo-se observar a obliteração da câmara pulpar e canais radiculares<sup>2</sup>.

**Tipo II** – É descrito na literatura como dentina opalescente e apresenta características idênticas ao tipo I. Entretanto, no tipo II há menos correlação com a osteogênese imperfeita. É o tipo mais comum, com ocorrência estimada de 1 entre 6000 a 8000

pessoas. Neste tipo, ambas as dentições são afetadas, enquanto no tipo I, a dentição decídua mostra ser afetada com maior gravidade<sup>2,7</sup>;

**Tipo III** – A cor marrom é igual à dos tipos anteriores. Entretanto, neste tipo, é mais comum ser opalescente, com envolvimento de ambas as dentições, e as coroas terem a forma de sino. Quanto ao aspecto radiográfico, os dentes decíduos exibem uma aparência, que vai desde a normalidade até as alterações encontradas nos dois tipos anteriores. Um dado radiográfico importante é que, neste tipo de dentinogênese, há ocorrência de exposições pulpares múltiplas em dentes decíduos. Fato este que não se observa no tipo II e só remotamente, no I, quando alguns dentes podem exibir câmara pulpar e canais radiculares normais. Suspeita-se que o traço de transmissão seja autossômico dominante<sup>2</sup>.

Algumas pesquisas relatam que a dentinogênese imperfeita e a osteogênese imperfeita são duas entidades separadas<sup>8</sup>. Assim, a classificação da dentinogênese imperfeita se daria apenas em duas categorias: dentinogênese imperfeita 1 e dentinogênese imperfeita 2, que corresponderiam, respectivamente, à dentinogênese imperfeita tipo II e à dentinogênese imperfeita tipo III<sup>9</sup>.

O aspecto clínico da dentinogênese imperfeita é variável. A coloração dos dentes é anormal, variando do cinza ao castanho-violeta ou ao amarelo acastanhado, quando vista sob luz direta. Sob luz transmitida, esses dentes apresentam alto grau de translucidez ou opalescência do esmalte, dando origem à denominação de “dentina opalescente hereditária”. (Fotos histológicas desta alteração podem ser visualizadas no endereço eletrônico: <http://files.bvs.br/upload/S/0104-1894/2009/v27n2/a016.pdf>). Pode-se verificar, neste caso, excessivo desgaste do esmalte,

principalmente nas superfícies oclusais e incisais, provavelmente devido a alterações no limite amelodentinário. Com a perda do esmalte, a dentina sofre rápida atrição. Os dentes permanentes parecem ser de melhor qualidade, porém, continuam frágeis, necessitando, muitas vezes, de reabilitação protética. Os dentes afetados por esta doença não são mais susceptíveis à cárie quando comparado aos dentes normais<sup>3,10,11,13</sup>.

Vários trabalhos relatam achados clínicos semelhantes, como dentes permanentes bastante diminuídos e nivelados na borda gengival, característica provocada pela severa atrição e pela grande perda de esmalte ao redor da coroa, com consequente exposição da dentina alterada e perda da dimensão vertical. A coloração do esmalte mais frequentemente encontrada, varia entre cinza e azul, além de presença de opacidades. Normalmente, a morfologia dos dentes anteriores apresenta aspecto normal e os posteriores se assemelham a um bulbo de sino<sup>12,13</sup>. Da mesma forma, os dentes decíduos podem apresentar extenso desgaste, perda da dimensão vertical e coloração amarelada<sup>14,15</sup>.

Radiograficamente, estes dentes apresentam um aspecto patognomônico. A característica principal é a obliteração precoce, parcial ou total, da câmara pulpar<sup>13,15</sup> e, ainda, dos canais radiculares, pela formação de dentina. Embora as raízes possam ser finas, curtas e arredondadas, o cimento, a membrana periodontal e o osso de suporte aparecem normais<sup>14</sup>. As raízes finas propiciam a ocorrência comum de fraturas radiculares em vários dentes de um mesmo paciente. O esmalte apresenta radiopacidade normal, com acentuado contraste com a dentina que apresenta baixa radiopacidade. Frequentemente, observa-se a presença de lesões periapicais<sup>11</sup>.

Conforme relatado, a dentinogênese imperfeita apresenta importantes alterações morfológicas e histológicas que comprometem a qualidade de vida dos pacientes. Dessa forma, o diagnóstico precoce, com a imediata realização do tratamento, é fundamental. Buscando contribuir com os dados da literatura, o objetivo do trabalho é relatar o caso clínico de um paciente com dentinogênese imperfeita tipo II, em fase de dentição mista.

## RELATO DE CASO

Paciente leucoderma, sexo masculino, 7 anos de idade, compareceu à Clínica de Odontologia Pediátrica, com queixa principal de dentes acinzentados e fracos.

Durante a anamnese, foi relatado pela mãe do paciente que seus dois filhos, a própria, sua irmã e seu pai apresentavam alterações dentárias semelhantes. A distribuição da alteração na família está representada na figura 1.

No exame clínico intrabucal do paciente foi observado presença de dentição mista. Os dentes decíduos apresentavam-se com coroas curtas, dentes 84 e 85 ausentes e dentes 54 e 55 reconstruídos com resina composta (Figura 5). Os primeiros molares permanentes e todos os incisivos já estavam erupcionados e hígidos (Figuras: 2, 3, 4, 5 e 6). Os dentes do paciente apresentavam-se manchados, com coloração acinzentada. Com exceção dos dentes decíduos reconstruídos com resina composta, todos os outros da arcada superior (53, 63, 64 e 65) apresentavam extenso desgaste (Figura 4). Já os decíduos da arcada inferior (73, 74, 75 e 83), devido à severa atrição, estavam nivelados à borda gengival (Figuras 2 e 3). Estas características resultaram em uma

severa perda da dimensão vertical de oclusão (Figuras 3 e 4).

Durante a evidenciação de placa com pastilha Eviplac®, constatou-se um índice moderado de placa bacteriana (54%), porém, o paciente não apresentou nenhum sinal clínico ou radiográfico de lesão cariiosa. O índice de sangramento gengival

Fig. 1 - Heredograma

Diagrama mostrando os indivíduos afetados na família relatados pela mãe do paciente durante a anamnese, onde □ são do sexo masculino e ○ são do sexo feminino. ■ e ● são indivíduos afetados, e ⊗ é o paciente relatado.

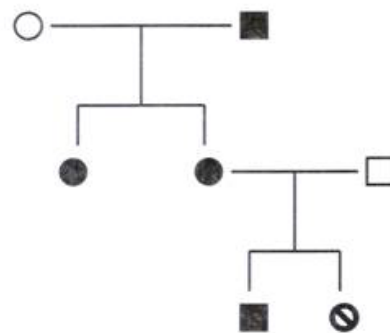


Figura 1. Heredograma



Figura 2. Vista frontal das arcadas do paciente: dentes manchados com coloração acinzentada.



Figura 3. Vista lateral direita da cavidade bucal do paciente, ilustrando perda da dimensão vertical de oclusão causada pela severa atrição dentária. Além disso, é evidente a coloração acinzentada dos dentes.



**Figura 4.** Vista lateral esquerda da cavidade bucal do paciente, ilustrando perda da dimensão vertical de oclusão causada pela severa atrição dentária. Alteração de cor com também pode ser novamente verificada.



**Figura 5.** Vista oclusal superior e inferior. Molares decíduos com severo desgaste dentário. Reconstrução dos dentes 54 e 55 com resina composta.

apresentou um percentual de 2,7, representando presença de gengivite.

A história médica progressiva do paciente revelou ausência de desordem óssea relatada pela mãe, bem como característica física normal.

A radiografia panorâmica (Figura 6) demonstrou dentes permanentes em estágio de formação, com coroas em forma de bulbos de sino, raízes curtas e atrésicas. Já os dentes decíduos apresentavam-se com extensos desgastes.

A mãe relatou fazer uso de prótese dentária total superior,



**Figura 6.** Radiografia panorâmica em que se observa dentição mista, com dentes de raízes curtas, câmaras pulpares atrésicas e coroas bulbosas.

pois havia sofrido grande desgaste dentário, sendo necessária a exodontia dos restos radiculares com sucessiva reabilitação protética.

Diante das características clínicas, radiográficas e dos dados coletados, durante a anamnese, foi possível diagnosticar o paciente como portador de dentinogênese imperfeita tipo II.

É válido ressaltar que todos os procedimentos de exame para o diagnóstico do caso, foram executados somente após a assinatura pela mãe do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

## DISCUSSÃO

A dentinogênese é um processo altamente controlado que consiste na secreção e mineralização da dentina<sup>16,17</sup>. A dentinogênese imperfeita é resultado de uma falha neste processo, resultando em dentes frágeis e com coloração alterada<sup>18</sup>.

Na anamnese do referido caso, a mãe relatou ausência de doenças sistêmicas e de fraturas frequentes nos ossos. O paciente apresentava-se com esclerótica de aspecto e colorações normais e estatura dentro de seu padrão de normalidade. Esses dados foram importantes, na determinação do diagnóstico final, uma vez que a literatura reporta que, em alguns casos, a dentinogênese imperfeita pode estar associada à osteogênese imperfeita, caracterizada por fragilidade óssea, articulações hiperalásticas, perda auditiva, anormalidade de estatura e esclerótica azulada<sup>2,6,7,19</sup>. Mesmo nos casos mais brandos de osteogênese imperfeita, a esclerótica é um parâmetro, porque ela é sempre azulada<sup>11,20</sup>.

Outro ponto importante relatado nas pesquisas e que deve ser observado é a história familiar que revela os indivíduos afetados<sup>2,6,16,17</sup>. No relato exposto, somente o pai não foi afetado por esta alteração hereditária, conforme demonstra a figura 1.

No exame clínico intrabucal, o paciente apresentou todos os dentes com translucidez e manchas acinzentadas. Dados que concordam com aqueles disponíveis na literatura<sup>12,13,18, 21</sup>.

Na doença em questão, apesar do esmalte ter características normais, tanto em estrutura, quanto em composição química, ele se fratura com facilidade devido ao frágil suporte, provocado pela dentina alterada. Após a completa erupção dos dentes

decíduos, o esmalte geralmente se destaca da borda incisal dos dentes anteriores e da face oclusal dos posteriores. A dentina, portanto, fica exposta, sofrendo abrasão rápida e severa, apresentando-se como uma superfície plana, e, muitas vezes, com as paredes atingindo o nível gengival. Este fato leva à considerável perda de dimensão vertical<sup>18,21</sup>. Achados clínicos semelhantes foram relatados no caso exposto, com ênfase para os dentes decíduos, que se apresentavam nivelados próximo à borda gengival, devido ao extenso desgaste do esmalte (figuras 3 e 4). Os dentes permanentes irrompidos estavam com suas estruturas intactas, provavelmente devido à recente maturação destes dentes na arcada dentária, reforçando o achado de Fernandes *et al.*<sup>14</sup> (2008).

O exame radiográfico demonstrou câmaras pulpares dos dentes decíduos obliteradas e dentes permanentes com coroas em forma de bulbos de sino e raízes curtas e atrésicas, concordando com os artigos pesquisados<sup>13,14, 21</sup>.

Os achados da literatura relatam ainda que o diagnóstico diferencial deve ser feito com a displasia dentinária, que é uma doença pertencente ao mesmo grupo de condições genéticas autossômicas dominantes e também é caracterizada por uma estrutura dentinária anormal<sup>20</sup>. De acordo com a classificação proposta por Shileds, esta doença pode ser classificada em dois tipos:

Tipo I: clinicamente o aspecto da coroa é de formato, tamanho e consistência normal. Radiograficamente, as raízes apresentam constricção apical. Podem ainda ser observadas numerosas radioluscências periapicais mesmo em dentes sadios.

Tipo II: clinicamente é semelhante aos aspectos da dentinogênese imperfeita tipo I e II; no entanto, a denteção permanente não é afetada ou apresenta poucas deformidades radiográficas, como calcificações pulpares ou deformidades nos canais pulpares<sup>22</sup>.

Comparando-se estas descrições com os achados do caso relatado, pode-se inferir que a alteração dentária observada no paciente trata-se de dentinogênese imperfeita, uma vez que, clinicamente, as duas denteções apresentaram defeitos. Os dentes permanentes, além de alterações na cor, apresentaram coroas em forma de bulbos de sino e raízes curtas e atrésicas, conforme pode ser observado na figura 5.

De acordo com a Academia Americana de Odontologia Pediátrica<sup>25</sup>, o tratamento para pacientes portadores de dentinogênese imperfeita, deve incluir a prevenção da atrição severa associada à perda de esmalte com a exposição da dentina deficientemente mineralizada. Uma boa opção são os selantes nos molares permanentes, logo após sua erupção, objetivando-se manter a integridade do esmalte, além das ações voltadas para a promoção de saúde. A intervenção precoce e de maneira preventiva, objetiva diminuir as consequências sociais e funcionais provocadas pela doença<sup>20,25</sup>. Já nos casos em que os dentes são diagnosticados com extensos desgastes, a restauração com cobertura total do dente é indicada<sup>20,26</sup>. Da mesma forma, para restabelecer a estética destes dentes, alguns autores indicam a realização de coroas protéticas, uma vez que o clareamento apresenta sucesso limitado, já que a alteração da cor é devida à dentina alterada sob o esmalte<sup>20,25</sup>. No entanto, há relatos de casos de sucesso com o uso desta técnica<sup>27,28</sup>. A literatura preconiza ainda, a estabilização da oclusão antes que uma excessiva perda da dimensão vertical ocorra<sup>29</sup>. No entanto, para aqueles casos em

que há uma perda significativa da dimensão vertical, o paciente deverá se beneficiar de um tratamento que a restabeleça<sup>30-32</sup>.

Assim, por meio de uma criteriosa anamnese, exame clínico minucioso e interpretação radiográfica, foi possível diagnosticar o paciente como portador de dentinogênese imperfeita tipo II. Com o correto diagnóstico, será possível propor um plano de tratamento adequado, integral, e baseado em promoção de saúde, tentando restabelecer a qualidade de vida do paciente infantil.

## CONCLUSÃO

Por ser uma alteração dentária rara, em que há má formação da dentina e que atinge ambas as denteções, é fundamental que o profissional saiba realizar o diagnóstico precoce da Dentinogênese Imperfeita, visando o melhor tratamento conservador, que venha preservar a estrutura dentária, além de restabelecer a função mastigatória e a estética do paciente.

## REFERÊNCIAS

01. Bhaskar SN. Desarrollo y crecimiento de los dientes e maxilares. In: Cohen MM. Odontologia pediátrica. Trad, por Samuel Leyt. Buenos Aires, Mundi; 1958, p. 101-146.
02. Guedes-Pinto AC. Odontopediatria 6ª edição. São Paulo, Editora Santos; 1997.
03. Assed S. Odontopediatria: bases científicas para a prática clínica. São Paulo, SP: Artes Médicas; 2005.
04. Gace JP. Dentinogenesis imperfecta, a new perspective. Aust Dent J. 1985;30:285-90.
05. Lee SK, Lee KE, Jeon D, Lee G, Lee H, Shin CU, *et al.* A novel mutation in the DSPP gene associated with dentinogenesis imperfecta type II. J Dent Res. 2009;88(1):51-55.
06. Bixler D, Conneally PM, Christen AG. Dentinogenesis Imperfecta: genetic variations in a six generation family. J Dent Res. 1969;48(6):1196-1199.
07. Witkop CJ Jr. Hereditary defects of dentin. Dent Child N Am. 1975;19:25-45.
08. Bhandari S, Pannu K. Dentinogenesis imperfecta: A review and case report of a family over four generations. Indian J Dent Res. 2008;19(4):357-361.
09. Rajendran R, Sivapathasundram B. Shafer's textbook of oral pathology. Elsevier; 2006.
10. Miller WA, Winkler S, Rosenberg J, Mastracola R, Fischman SL, Wolfe RJ. Dentinogenesis imperfecta traceable through five generations of a part American Indian family. Oral Surg. 1973;35(2):180-6.
11. Teixeira CS, Felipe MCS, Felipe WT, Silva-Sousa Y.T.C., SOUSA-NETO M.D. The role of dentist in diagnosing osteogenesis imperfecta in patients with dentinogenesis imperfecta. JADA. 2008; 139(7):906-914.
12. Kamboj M, Chandra A. Dentinogenesis imperfecta type II: an affected family saga. J Oral Sci. 2007;49(3):241-4.
13. Montebelo Filho A, Bóscolo FN, Gonçalves A, Gonçalves M. Dentinogênese imperfeita: relato de um caso. Rev Fac Odontol. 1998;6(4):23-7.
14. Fernandes LM, Rodriguez MH, Lascala CA. Dentinogênese imperfeita familiar: relato de caso. Rev Odonto Ciênc. 2008;23(2):202-6.
15. Singh M, Singh S. Hereditary opalescent dentin – a case report. J



- Indian Soc Prev Dent. 2004;22(3):144-7.
16. Hart PS, Hart TC. Disorders of human dentin. *Cells Tissues Organs*. 2007;186:70-7.
17. Kim JW, Simmer JP. Hereditary dentin defects. *J Dent Res*. 2007;86:392-9.
18. Ysmayel AES. Tratamiento prostodóntico em paciente com dentinogênese imperfecta. Reporte de un caso. *Acta Odontol Venez*. 2000;38:49-55.
19. Muhney K, Campbell PR. Pediatric dental management of a patient with osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Spec Care Dent*. 2007;27(6):240-5.
20. Barron MJ, McDonnell ST, Mackie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orph J Rare Dis*. 2008;3:31.
21. Ruschel HC, Modesto A, Marassi CS. Dentinogênese Imperfeita: Abordagem clínica e relato de casos na dentição decídua. *RGO*. 2000;48(3):147-54.
22. Mcknight DA, Simmer JP, Hart PS, Hart TC, Fisher LW. Overlapping DSPP mutations cause DD and DGI. *J Dent Res*. 2008;87(12):1108-11.
23. Pettiette MT, Wright JT, Trope M. Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications. Case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1998;86:733-7.
24. Sapir S, Shapira J. Clinical solutions for developmental defects of enamel and dentin in children. *Pediatr Dent*. 2007;29(4):330-6.
25. American Academy on Pediatric Dentistry: Council on Clinical Affairs. Guideline on oral health care/dental management of heritable dental development anomalies. *Pediatr Dent*. 2008-2009;30(7 Suppl):196-201.
26. Bouvier D, Duprez J, Bois, D. Rehabilitation of young patients with amelogenesis imperfecta: A report of two cases. *ASDC J Dent Child*. 1996;63(6):443-7.
27. Bidra AS, Uribe F. Successful bleaching of teeth with dentinogenesis imperfect discoloration: a case report. *J Esthet Restor Dent*. 2011;23(1):3-10.
28. Li Y. Commentary. Successful bleaching of teeth with dentinogenesis imperfecta discoloration: a case report. *J Esthet Restor Dent*. 2011;23(1):3-10.
29. Subramaniam P, Mathew S, Sugnani SN. Dentinogenesis imperfecta: A case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2008;26(2):85-7.
30. Leal CT, Martins LD, Verli FD, Souza MA, Ramos-Jorge ML. Case report: clinical, histological and ultrastructural characterization of type II dentinogenesis imperfecta. *Eur Arch Paediatr Dent*. 2010;11(6):306-9.
31. Grupta S, Bhowate RR, Bhati A. Hereditary opalescent dentin: a report of two cases. *J Contemp Dent Pract*. 2010;11(4):E049-55.
32. Millet C, Vennot S, Duprez JP. Case report: Rehabilitation of a child with dentinogenesis imperfect and congenitally missing lateral incisors. *Eur Arch Paediatr Dent*. 2010;11(5):256-60.

## ABSTRACT

**Purpose:** The article reported a case of a patient with Dentinogenesis Imperfecta type II. **Case description:** A healthy seven years-old white male patient was referred to a dental clinic complained about absence of esthetics on his tooth. The patient had normal physical characteristics and no previous bone disorders were reported by mother. The clinical examination revealed the presence of mixed dentition with short and bulbous shaped crowns with color and consistency changes. Due to the great teeth waste caused by the enamel structure loss, a vertical dimension shortening raised. Radiographically, the teeth showed short and thin constricted root and pulp chamber obliteration. With the

clinical, radiographical and the important data collected by the anamneses, it was possible to diagnose the patient with Dentinogenesis Imperfecta Type II. **Conclusion:** As a rare hereditary dental development disorder that involves both deciduous and permanent dentitions, with abnormalities on dentine, it is important that professionals know how to recognize the early manifestations of Dentinogenesis Imperfecta, looking for a conservative treatment to preserve dental substrate and reestablish function and esthetics.

**KEYWORDS:** Dentinogenesis imperfecta; hereditary opalescent dentin; tooth abnormalities.

## ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Universidade Católica de Brasília  
SQN 214 BLOCO H APTO 303  
70873-080 – BRASÍLIA/DF - Brasil  
Telefone: (61) 9161-6538 3356-9612.  
E-mail: ninaofugi@yahoo.com.br