

# Dentinogénese Imperfeita: Revisão da Literatura

Danitza Geraldine Yataco Barreda

Dissertação Conducente ao Grau de Mestre em Medicina Dentária (Ciclo Integrado)

Gandra, 30 de maio de 2021

**Danitza Geraldine Yataco Barreda**

Dissertação Conducente ao Grau de Mestre em Medicina Dentária (Ciclo Integrado)

## **Dentinogénese Imperfeita: Revisão da Literatura**

Trabalho realizado sob a Orientação da Mestre Ana Filipa Gonçalves Gomes

## Declaração de Integridade

Eu, acima identificado, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste trabalho, confirmo que em todo o trabalho conducente à sua elaboração não recorri a qualquer forma de falsificação de resultados ou à prática de plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria do trabalho intelectual pertencente a outrem, na sua totalidade ou em partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores foram referenciadas ou redigidas com novas palavras, tendo neste caso colocado a citação da fonte bibliográfica.

## Dedicatória

Dedico este trabalho às minhas melhores lembranças: o meu avô Hector, a minha avó Juana e minha adorada tia Milly, porque desde que tenho consciência, sempre estiveram nos momentos mais importantes da minha vida.

Sei que o meu sucesso é a sua felicidade.

## Agradecimentos

A Deus, pela ajuda e orientação, nos momentos mais complexos e na escolha do melhor trajeto.

Aos meus pais, Guido e Ruth, porque confiaram em mim desde o início, acompanharam-me durante este processo de aprendizagem com o objetivo de ser uma profissional e ofereceram a melhor oportunidade da minha vida.

Ao meu namorado Pedro, pelo seu constante apoio tanto nos momentos de sucesso como nos mais complexos, durante o último ano.

Por último, mas não menos importante, à minha orientadora (Profª Ana Filipa Gonçalves Gomes) pela sua colaboração e atenção constantes, essenciais para a conclusão deste processo de desenvolvimento da Tese.

## Resumo

**Introdução:** A dentina é um dos principais componentes do dente e encontra-se constituída por 70% hidroxiapatita, 20% matriz orgânica e 10% água. A dentinogénese é um processo pelo qual se forma a dentina, no entanto, este processo pode ser prejudicado por condições hereditárias. Uma destas é a dentinogénese imperfeita, que é uma doença autossómica dominante que provoca defeitos durante a formação da dentina, podendo classificar-se em três formas diferentes. **Objetivos:** Compreender a etiologia, diferenciar o aspeto clínico e diagnosticar a dentinogénese imperfeita, dentro do grupo das alterações dentárias de estrutura. Identificar as opções terapêuticas para estabelecer um plano de tratamento adequado. **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão sistemática integrativa, entre outubro de 2020 e fevereiro de 2021 com as palavras-chave "*dentinogenesis imperfecta*" AND "*children*" e "*deninogenesis imperfecta*" AND "*rehabilitation*". Foram selecionados os artigos de acesso livre em língua inglesa, que estavam relacionados com a etiologia e desenvolviam aspeto clínicos, aspetos radiográficos e planos de tratamentos. **Resultados:** Foram construídas quatro tabelas, onde se apreciam antecedentes, exame extraoral, exame intraoral, exame radiográfico, diagnóstico e tratamentos a que os pacientes foram submetidos, nos artigos analisados. **Conclusão:** A principal diferença entre DGI-I e DGI-II é que, no primeiro caso, o paciente apresenta OI. A DGI-III caracteriza-se pela presença de múltiplas exposições pulpares e radiograficamente, evidenciam-se câmaras pulpares amplas, paredes dentinárias finas, canais radiculares grandes e coroas em forma de concha. Pode-se concluir que o melhor tratamento da DGI é um diagnóstico precoce e os principais objetivos de qualquer tratamento são melhorar a função e a aparência estética das peças dentárias afetadas para, assim, reduzir a possibilidade da presença de algum problema psicológico.

**PALAVRAS-CHAVE:** *dentinogénese imperfeita, children, rehabilitation.*

## Abstract

**Introduction:** Dentin is one of the tooth main components and consists of 70% hydroxyapatite, 20% organic matrix and 10% water. Dentinogenesis is a process by which dentin is formed, however, this process can be impaired by hereditary conditions, dentinogenesis imperfecta being one of these. It is an autosomal dominant disease that causes defects during dentin formation and can be classified into three different forms. **Objectives:** To understand the etiology, to differentiate the clinical aspect and to diagnose dentinogenesis imperfecta, within the group of structural dental alterations and to identify the therapeutic options to establish an adequate treatment plan. **Materials and methods:** An integrative systematic review was carried out between October 2020 and February 2021 with the keywords "dentinogenesis imperfecta" AND "children" and "deninogenesis imperfecta" AND "rehabilitation". Articles with open access in English were selected, related to the etiology and clinical aspects, radiographic aspects and treatment plans. **Results:** Four tables were built, where antecedents, extraoral examination, intraoral examination, radiographic examination, diagnosis and treatments to which the patients were submitted, in the articles analyzed. **Conclusion:** The main difference between DGI-I and DGI-II is that, in the first case, the patient presents OI. The DGI-III is characterized by the presence of multiple pulp exposures and radiographically, ample pulp chambers, thin dentin walls, large root canals and shell-shaped crowns. It can be concluded that the best treatment of DGI is an early diagnosis and the main objectives of any treatment are to improve the function and aesthetic appearance of the affected dental parts to, thus, reduce the possibility of the presence of some psychological problem.

**KEYWORDS:** dentinogenesis imperfecta, children, rehabilitation.

## ÍNDICE

1. Introdução	1
2. Objetivos	2
3. Materiais e métodos	2
a. Tipo de estudo	2
b. Palavras-chave	2
c. Período de pesquisa	2
d. Bases de dados	2
e. Período temporal	2
f. Critérios de pesquisa	2
i. Critérios de inclusão	2
ii. Critérios de exclusão	3
g. Critérios da seleção das publicações	3
4. Resultados	5
Tabela 1: Antecedentes e exame extraoral descrito nos artigos analisados.	5
Tabela 2: Exame intraoral descrito nos artigos analisados.	6
Tabela 3: Exame radiográfico descrito nos artigos analisados.	7
Tabela 4: Diagnóstico e tratamentos descrito nos artigos analisados.	8
5. Discussão	9
a. Dentinogénese Imperfeita	9
i. Dentinogénese imperfeita tipo I	9
ii. Dentinogénese imperfeita tipo II	10
iii. Dentinogénese imperfeita tipo III	11
b. Anamnese	11
i. Antecedentes	11
ii. Exame extraoral	12



iii. Exame intraoral -----	12
iv. Exame radiográfico -----	13
c. Diagnóstico -----	14
d. Tratamentos -----	15
i. Tratamentos preventivos-----	15
ii. Restaurações diretas e indiretas-----	16
iii. Tratamento pulpar -----	16
iv. Coroas unitárias metalo-cerâmica, de aço inoxidável e de zircónia -----	17
v. Prótese total -----	17
vi. Exodontias -----	18
6. Conclusão -----	19
7. Referências bibliográficas -----	19

## Lista de abreviaturas, siglas e acrónimos

DGI-I – Dentinogénese Imperfeita de tipo I

DGI-II – Dentinogénese Imperfeita de tipo II

DGI-III – Dentinogénese Imperfeita de tipo III

OI – Osteogénese Imperfeita

DV – Dimensão vertical

CAD/CAM – Desenho assistido por computador/ Manufatura assistida por computador

TEA – Transtorno do especto do autismo

## 1. Introdução

A dentina é um dos principais componentes do dente e considera-se como um dos primeiros tecidos duros a formar-se. Situa-se entre o esmalte e a polpa, servindo como apoio e proteção, respetivamente. É uma estrutura tubular permeável, cuja composição é: 70% hidroxiapatita, 20% matriz orgânica e 10% água (1). Existem três tipos de dentina: primária, secundária e terciária. A dentina primária, é a primeira a formar-se e encontra-se em maior proporção. A dentina secundária começa a formar-se após a formação da raiz do dente. Finalmente, a dentina terciária, também conhecida como dentina reparativa, forma-se devido a um estímulo nocivo persistente. A dentinogénese é um processo onde os odontoblastos fabricam a matriz orgânica, a qual após a sua calcificação, forma a dentina. Estes encontram-se em contacto íntimo com os nervos da polpa e servem como linha de defesa contra lesões ambientais (2). A matriz orgânica, produzida pelos odontoblastos (1), contém uma parte orgânica, rica em colagénio tipo I, e uma parte inorgânica, formada por sais de fosfato e cálcio. Os túbulos dentinários contêm os prolongamentos odontoblásticos, que são extensões citoplasmáticas dos odontoblastos.

Quando a matriz orgânica não consegue fundir-se com os calcosferitos, ficam áreas hipo mineralizadas e dentina interglobular, e como consequência temos uma dentina mais debilitada (1). As condições hereditárias podem afetar este processo e podem-se agrupar de acordo com os que afetam só os tecidos dentinários e os que estão associados a doenças ósseas.

Dentinogénese imperfeita (DGI) é uma doença autossómica dominante (3). Muitos estudos, desenvolvidos ao longo do tempo, mencionam que é causada por um conjunto de fatores que podem interatuar entre si. Os fatores evocados são as alterações genéticas associadas aos defeitos da dentina e influências ambientais, incluindo doenças médicas como a osteogénese imperfeita (OI), a displasia imuno-óssea de Schimke e Síndrome de Goldblatt (1,4).

Clinicamente, a dentinogénese imperfeita caracteriza-se por uma descoloração opalescente dos dentes temporários e permanentes, e radiograficamente evidencia-se obliteração pulpar, raízes curtas com coroas bulbosas (3). Um diagnóstico precoce desta doença pode prevenir complicações e ajudar um possível plano de tratamento, cujo objetivo principal deve ser a melhoria da aparência e função, preservando as peças dentárias (4–6).

O tema abordado neste documento tem como objetivo analisar a literatura disponível sobre a dentinogénese imperfeita para resumir conceitos que nos ajudem a compreender a sua etiologia, diferenciar o seu aspeto clínico, diagnosticar esta patologia (dentro do grupo

das alterações dentárias de estrutura) e identificar as opções terapêuticas para estabelecer um plano de tratamento adequado.

## 2. Objetivos

Os objetivos principais deste estudo de revisão são:

- Compreender a sua etiologia, diferenciar o aspeto clínico e diagnosticar a dentinogénese imperfeita, dentro do grupo das alterações dentárias de estrutura.
- Identificar as opções terapêuticas para estabelecer um plano de tratamento adequado.

## 3. Materiais e métodos

### a. Tipo de estudo

Revisão sistemática integrativa

### b. Palavras-chave

- ✓ *"Dentinogenesis imperfecta" AND "Children"*
- ✓ *"Dentinogenesis imperfecta" AND "Rehabilitation"*

### c. Período de pesquisa

O período de pesquisa deste trabalho foi compreendido entre outubro de 2020 e fevereiro de 2021.

### d. Bases de dados

A base de dados utilizada foi PubMed/Medline.

### e. Período temporal

O período temporal da pesquisa foi entre 2010 e 2021 e utilizaram-se artigos mais antigos apenas para dados históricos, classificação e estudos relevantes.

### f. Critérios de pesquisa

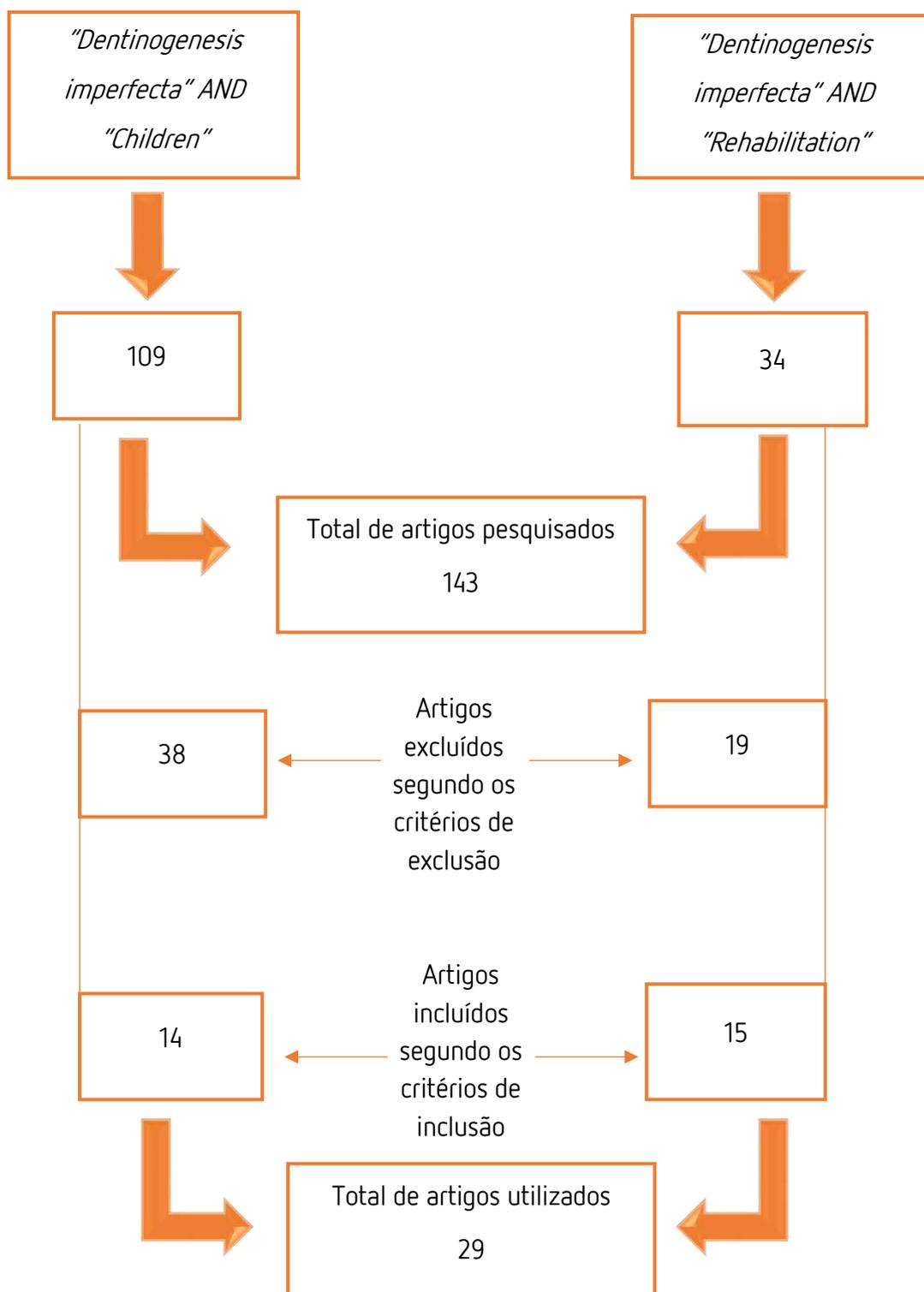
#### i. Critérios de inclusão

- Artigos em inglês;
- Artigos de acesso livre ("*free full text*");
- Artigos onde se verifica a presença das palavras-chave ou alguma associação entre alguma delas;
- Artigos com informação relativa a crianças e jovens (menores de 18 anos, inclusive);
- Artigos cujos resumos sejam relevantes para o desenvolvimento do trabalho;
- Artigos antigos com relevância histórica.

**ii. Critérios de exclusão**

- Artigos que não cumpram com os critérios de inclusão;
- Artigos relacionados com pacientes adultos (maiores de 19 anos, inclusive);
- Artigos que não mostraram relevância, após análise detalhada, para o desenvolvimento do trabalho.

**g. Critérios da seleção das publicações**



#### 4. Resultados

**Tabela 1:** Antecedentes e exame extraoral descrito nos artigos analisados.

AUTORES	ANO	N	IDADE	ANTECEDENTES			EXAME EXTRAORAL
				OI	HISTORIA FAMILIAR DE DI	OUTRO	DV DIMINUIDA
Millet et al	2010	1	9		X		
Leal et al	2010	1	7			-	
Lingaraju et al	2013	1	7	X			
Abukabbos et al	2013	1	4	X			
Ayyildiz et al	2013	1	18	X			X
Uday et al	2015	1	13			Dentes temporários com mesma aparência	X
Akhlaghi et al	2016	1	3		X		
Ubaldi et al	2016	1	8		X		X
Beltrame et al	2017	1	1		X		
Ierardo et al	2017	1	5			-	
Soliman et al	2018	1	10			-	X
Campanella et al	2018	1	7			-	
Millet et al	2020	1	7		X		X
Sarapultseva et al	2020	1	6		X		X
Alrashdi et al	2020	2	5		X		X
			7		X	Paciente com TEA	X

**Tabela 2:** Exame intraoral descrito nos artigos analisados.

AUTORES	ANO	EXAME INTRAORAL						
		CÁRIES DENTÁRIA	ATRIÇÃO	ABRAÇÃO	DESGASTE DENTAL	COLORAÇÃO DENTÁRIA ANORMAL	OPALESCÊNCIA DENTÁRIA ANORMAL	OUTRO
Millet et al	2010					X		
Leal et al	2010				X	X		
Lingaraju et al	2013	X				X	X	
Abukabbos et al	2013	X	X			X		
Ayyildiz et al	2013				X	X	X	Coroas metálicas peças: 16, 26, 36, 46 Restauração com compósito nas peças anteriores
Uday et al	2015		X					Ausência da peça 36, 46
Akhlaghi et al	2016	X			X	X		
Ubaldi et al	2016		X		X	X		Dentes fraturados a nível gengival
Beltrame et al	2017				X	X	X	
Ierardo et al	2017				X			Mordida profunda Degrau (D)
Soliman et al	2018				X			Má oclusão classe II Overjet aumentado
Campanella et al	2018							-
Millet et al	2020					X		
Sarapultseva et al	2020			X		X	X	
Alrashdi et al	2020		X			X	X	
		X	X			X		

**Tabela 3:** Exame radiográfico descrito nos artigos analisados.

AUTORES	ANO	EXAME RADIOGRÁFICO					
		COROAS BULBOSAS	OBLITERAÇÃO DA CÂMARA PULPAR E/O CANAIS RADICULARES	LESÃO DE CÁRIE	CONSTRIÇÃO CERVIAL	RAÍZES CURTAS	OUTRO
Millet et al	2010	X	X		X		Dentina e esmalte com densidade normal Agenesia dos incisivos laterais superiores
Leal et al	2010	X	X				
Lingaraju et al	2013						-
Abukabbos et al	2013	X	X				
Ayyildiz et al	2013			X			
Uday et al	2015		X				
Akhlaghi et al	2016	X	X				
Ubaldi et al	2016	X			X	X	
Beltrame et al	2017						-
Ierardo et al	2017						Overjet e overbite aumentado Divergência normal
Soliman et al	2018	X	X			X	
Campanella et al	2018	X	X				
Millet et al	2020	X	X		X		
Sarapultseva et al	2020	X	X				Agenesia dos segundos pré-molares superiores
Alrashdi et al	2020						Dentes temporários: radio lucidez periapical Dentes permanentes: esmalte fino
			X	X			Perda severa de esmalte

**Tabela 4:** Diagnóstico e tratamentos descrito nos artigos analisados.

AUTORES	ANO	DIAGNÓSTICO			TRATAMENTO							
		DGI-I	DGI-II	DGI-III	RESTAURAÇÃO DIRETA	RESTAURAÇÃO INDIRETA	TRATAMENTO PULPAR	CORAS METALO CERÂMICA/ TITÂNIO/ ZIRCÓNIA	COROAS DE AÇO INOXIDÁVEL	PRÓTESE TOTAL	EXODONTIA	OUTRO
Millet et al	2010		X					X				
Leal et al	2010		X		X						X	
Lingaraju et al	2013	X			X				X			
Abukabbos et al	2013	X			X				X		X	Mantenedor de espaço
Ayyildiz et al	2013	X						X				
Uday et al	2015		X							X		Técnica de raiz submersa
Akhlaghi et al	2016		X				X		X			Mantenedor de espaço
Ubaldi et al	2016		X		X	X	X					
Beltrame et al	2017		X		X	X						
Ierardo et al	2017		X									Nite-Guide (5-7 anos) Occlus-o-Guide (7-11 anos) Occlus-o-Guide Serires N (11 anos)
Soliman et al	2018		X			X						
Campanella et al	2018		X			X						
Millet et al	2020		X							X		
Sarapultseva et al	2020		X		X			X				
Alrashdi et al	2020		X							X		
			X		X				X		X	

## 5. Discussão

### a. Dentinogênese Imperfeita

A dentinogênese imperfeita (DGI) é conhecida por ser um transtorno genético autossômico dominante mais comum da dentina, que acontece durante a diferenciação histológica (3). Como consequência, a dentina assume uma forma irregular e hipomineralizada que apresenta uma dureza Vickers de 4.89 vezes mais macia do que a dentina não afetada, o que causa baixa resistência à fratura (7,8). Esta doença afeta tanto a dentição temporária como a permanente, com uma incidência de 1:6000 a 1:8000 (2).

Para entender a causa desde doença é preciso entender a composição da dentina: esta é formada por 70% de minerais, 20% de matriz orgânica e 10% de água (2,4). A dentina é produzida pelos odontoblastos, cuja função perdura durante toda a vida da peça dentária (4). Os odontoblastos são responsáveis por produzir a matriz orgânica - os componentes são o colágeno tipo I, proteínas, glicoproteínas e proteoglicanos (2,4). Após a formação da matriz orgânica, começa o processo de mineralização, sendo necessárias certas fosfoproteínas (4). É atribuído um papel chave à dentina sialofosfoproteína (DSPP) (4). As mutações genéticas que acontecem durante a formação da matriz orgânica ou durante o processo de mineralização podem causar anormalidades na dentina (4).

A DGI foi classificada em três tipos por Shields, no ano 1973, tendo em conta as suas características clínicas e radiográficas (3).

#### i. Dentinogênese imperfeita tipo I

Este é o fenótipo dentário associado à osteogênese imperfeita (OI), considerado como uma desordem esquelética pouco comum (9). Esta desordem apresenta uma prevalência significativa de alterações dentárias, sendo mais comum apresentar características clínicas nos tipos III e IV, dado que as variantes genéticas afetam de maneira diferente os dentes (3,9). Geralmente, afeta de maneira mais severa a dentição temporária do que a dentição permanente (3). Tanto a DGI-I como a OI encontram-se geralmente relacionadas com defeitos de dois genes que codificam o colágeno tipo I, COL1A1 e COL1A2 (2,4,10,11). Embora, nem todas as pessoas que padecem de OI apresentam DGI-I, dado que nem todas as proteínas envolvidas na formação do osso são comuns na formação da dentina (2,4). A DGI-I também é

observada em outros síndromes como Ehlers-Danlos e Goldblatt, que apresentam características clínicas como obliteração das câmaras pulpares (2,4).

O seu grau de expressividade é variável dado que podem apresentar-se dentes com dentina sem alterações até dentes com obliteração pulpar total (3).

Clinicamente, os dentes afetados apresentam coroas bulbosas com aspeto âmbar e translúcido e coloração que varia entre o cinza ao amarelo-acastanhado (3). Embora o esmalte pareça normal, muitas vezes é desalojado, causando assim a exposição da dentina afetada à cavidade oral e provocando um desgaste mais severo e uma perda de dimensão vertical (3).

Radiograficamente, esta doença apresenta constrição cervical, raízes curtas e estreitas, câmaras pulpares pequenas e canais obliterados: esta obliteração acontece antes ou após a erupção da peça dentária, sendo esta proporcional à idade do paciente e existindo graus variáveis (2–4).

## **ii. Dentinogénese imperfeita tipo II**

Também conhecida como dentina hereditária opalescente (3). A DGI-II caracteriza-se por apresentar um defeito na mineralização da dentina (1). Afeta ambas as dentições de igual maneira e o atrito é mais marcado (3).

O grau de expressividade é muito mais consistente e com penetrância quase completa (2,3). Pode ser causada por diversas mutações no gene da sialofosfoproteína de dentina humana (DSPP) (12–15).

Apresenta-se clínica e radiograficamente como a DGI-I, embora este tipo não se encontre associado com a OI (3). Além disso, as características como coroas bulbosas com aspeto âmbar e translúcido e coloração do cinza ao amarelo-acastanhado, constrição cervical, raízes curtas e estreitas, câmaras pulpares pequenas e canais obliterados, são expressos de forma mais consistente (1,3,4).

Um estudo demonstrou que os dentes podem ter uma obliteração completa e apresentar grandes túbulos dentinários e vasos sanguíneos, mencionando que isto pode explicar a presença de abscessos periapicais em dentes afetados, dado que se fornece possíveis infeções bacterianas (16).

### iii. Dentinogênese imperfeita tipo III

Também conhecida como Brandywine isolada, encontrado inicialmente na zona sul de Maryland e Washington D.C, nos Estados Unidos da América (3). Tal como a DGI-II, pode ser causada por um defeito no gene DSPP (12,15).

As suas características clínicas de coloração e forma tem semelhanças com DGI-I e DGI-II, no entanto, a diferença em relação aos outros tipos descritos, são as múltiplas exposições pulpares, dado que a formação da dentina é reduzida (3,4).

Radiograficamente, pode-se evidenciar uma amplitude das câmaras pulpares, paredes dentinárias finas, canais radiculares grandes e coroas em forma de concha (2,3).

## b. Anamnese

### i. Antecedentes

Como se pode evidenciar na tabela 1, muitas das crianças afetadas por esta doença apresentam antecedentes tanto médicos, de OI, como um histórico familiar de DGI. Tendo em conta que é uma doença hereditária, os próprios pais ganham consciência da importância dos dentes temporários e estão mais alerta acerca da sua aparência (17).

No caso de DGI-I, a OI deve ser diagnosticada o mais precocemente possível (18). Sendo este antecedente diagnosticado, o médico dentista deve fazer a avaliação tanto clínica como radiográfica de forma cuidadosa, dado que estes dados são importantes para estabelecer intervenções orais preventivas e identificar possíveis complicações (9,10). Adicionalmente, estes pacientes devem ter um controlo constante, visto que a terapia utilizada para esta doença está muito associada com a obliteração pulpar (9).

Nos outros casos de DGI-II e DGI-III, os antecedentes familiares cumprem um papel essencial, dado que esta é uma doença hereditária: pode ser comprovado com o auxílio da tabela 1, que mostra que metade dos pacientes apresenta antecedentes familiares de DGI, incluindo o caso de dois irmãos (5,19–23).

Por outro lado, é importante verificar a presença de qualquer outra doença que possa interferir durante o processo do tratamento: por exemplo, pode verificar-se na tabela 1, que num dos casos analisados o paciente apresentava transtorno do espectro do autismo (TEA). Neste caso, o médico dentista avaliou qual o melhor

método para controlar o comportamento da criança, e com a aceitação da mãe, decidiu avançar com um tratamento com recurso à anestesia geral (5).

## **ii. Exame extraoral**

Como se pode verificar na tabela 1, metade dos pacientes analisados apresentam a sua dimensão vertical diminuída (5,6,21–25). Esta dimensão deve ser restaurada de forma adequada e com boa estética, dado que proporciona suporte aos tecidos moles, ajudando assim a manter um perfil facial normal (24).

Num dos casos apresentados, a paciente, além de apresentar DGI, fazia denotar uma assimetria vertical (26). Com avaliações adicionais esta paciente foi diagnosticada com mal oclusão classe 2.

Tendo em conta os casos apresentados, é fundamental fazer o exame extraoral de uma maneira rigorosa, uma vez que esta doença está ligada estreitamente à componente estética.

## **iii. Exame intraoral**

Como se pode evidenciar na tabela 2, quatro dos pacientes analisados apresentavam lesões de cáries, cinco apresentavam atrição, um apresentava abrasão e sete apresentavam desgaste dentário (tendo um deles fraturas até ao nível da gengiva) (5,6,11,18,20,21,23–28). Deve-se ter uma consideração especial a uma diminuição excessiva da dimensão vertical, dado que pode prejudicar a estabilidade oclusal e alterar as funções mastigatórias e musculares, causando assim alterações durante o desenvolvimento da articulação temporomandibular (21).

Como foi descrito no início do estudo, esta doença tem como particularidade a coloração anormal das peças dentárias. Assim se pode comprovar que esta característica clínica era comum em quase todos os pacientes, dos quais apenas cinco apresentavam opalescência dentária (5,11,18–24,27,28).

O desgaste dentário e a alteração da cor podem trazer como consequências que as crianças tenham dificuldades na sua alimentação e tenham tendência a diminuir tanto a sua autoestima como a componente de socialização com outras crianças, respetivamente. Na medida em que se encontram descontentes com a sua aparência, vão procurar esconder os seus dentes, seja evitando sorrir ou mudando a sua postura labial (21,27).

No caso de o paciente avaliado ter sido submetido a tratamentos prévios, estes devem ser registados no histórico clínico. O médico dentista deve fazer exames adicionais para determinar o seu estado e assim decidir a melhor intervenção. Tal como se evidencia na tabela 2, um dos pacientes tinha coroas de aço inoxidável nos primeiros molares permanentes e restaurações com compósito nas peças anteriores (24). Com os exames adicionais foram detetadas lesões de cáries, pelo que foi necessário proceder à remoção das coroas e restaurações previamente efetuadas.

#### **iv. Exame radiográfico**

Sabe-se que as radiografias são fundamentais para detetar alterações que não são evidentes na cavidade oral e são consideradas uma ajuda para obter o diagnóstico definitivo.

Como foi descrito anteriormente, tanto a DGI-I como DGI-II, apresentam características radiográficas similares. Visto assim, pode evidenciar-se na tabela 3 que dos dezasseis pacientes avaliados, nove tinham coroas bulbosas, dez tinham obliteração da câmara pulpar e/ou condutos radicuais, três tinham constrição cervical e dois apresentavam raízes curtas (5,6,18–23,25,27,29).

No entanto, como nenhum paciente analisado apresentou um diagnóstico de DGI-III, não foi detetada a presença de câmaras pulpares amplas.

Normalmente, os dentes afetados pela DGI são menos suscetíveis à presença de lesão de cárie devido à ausência de túbulos dentinários transversais e à obliteração dos túbulos dentinários, sugerindo uma maior resistência (24). Porém, existem casos onde tal pode suceder (estão descritos na tabela 3) onde dois dos pacientes analisados foram afetados (5,24). Num destes casos, foram encontradas lesões de cáries secundárias por baixo das restaurações prévias (24).

As raízes das peças devem ser avaliadas dado que podem estar afetadas. Nesta situação, um paciente analisado apresentou peças dentárias com radio lucidez periapical. Posteriormente o médico dentista teve que realizar extrações nestas peças dentárias para continuar com o plano de tratamento (5). Esta mesma situação aconteceu num paciente com 7 anos, que além do referido acima também apresentou reabsorção dentária avançada (27).

Outro fator a ter em conta durante a análise dos exames radiográficos é a espessura da dentina e esmalte remanescente, dado que este dado pode ser determinante na

escolha do tratamento. A tabela 3 mostra ainda que dos pacientes analisados, só em três foi avaliado este dado radiograficamente (5,19).

Além do mencionado anteriormente, também se deve ter em consideração certas descobertas radiográficas que possam ser relevantes para o possível tratamento: é o caso dos pacientes que apresentaram agenesia dos incisivos laterais superiores dos pré-molares superiores (19,23).

Por outro lado, no caso de o paciente precisar de tratamentos para corrigir qualquer má oclusão, deve-se considerar uma análise mais exaustiva na parte do desenvolvimento maxilar e mandibular. No caso de um dos pacientes analisados, para continuar com seu tratamento de ortodontia, foi tirada uma radiografia cefalométrica, a qual revelou um aumento tanto no seu *overjet* como seu *overbite* (26).

### c. Diagnóstico

Depois de analisar 15 artigos onde apresentam diversos tratamentos feitos em pacientes pediátricos, pode verificar-se que a chave para determinar o melhor tratamento da DGI é um diagnóstico precoce (5,6,11,21,27).

O estudo de Alqadi (17), descreve que os pais das crianças afetadas, com a sua experiência pessoal, percebem a necessidade de ser realizado um tratamento e procuram fazê-lo antes da entrada dos filhos na escola, sendo a sua principal preocupação a possibilidade de os seus filhos sofrerem comportamentos ligados ao *bullying*.

No caso de DGI-I, em que o paciente ainda não tenha sido diagnosticado com OI, devem ser observados aspetos clínicos como a altura para a sua idade e presença de um tom azulado na parte branca do olho (27). É importante ter em conta que a DGI-I acompanha a OI numa gravidade variável entre 28% e 73% dos casos (24). Além disso, deve-se ter em conta que neste diagnóstico, a dentição temporária está muito mais afetada do que a dentição permanente (3).

Para o diagnóstico de DGI-II, deve-se ter em consideração que ambas as dentições podem ser afetadas da mesma maneira por esta doença (3).

Dos pacientes analisados, nenhum apresentou DGI-III; no entanto, importa salientar que as principais características clínicas e radiográficas deste diagnóstico são múltiplas

exposições pulpares e amplitude das câmaras pulpares, paredes dentinárias finas, canais radiculares grandes e coroas em forma de concha, respetivamente (2,3).

#### **d. Tratamentos**

O principal objetivo de qualquer tratamento dentário numa criança com DGI-I é garantir as melhores condições para a futura erupção dos dentes permanentes e para o crescimento dos ossos faciais e da articulação temporomandibular (11).

No caso de pacientes que apresentam DGI-II e DGI-III, o tratamento deve ter como foco proteger a dentina afetada de qualquer tipo de fator que possa prejudicá-la, como lesões de cáries, lesões de atrição, abrasão e erosão (11).

O tratamento realizado para qualquer tipo de DGI deve cumprir com a longevidade, que é um dos fatores mais importantes, além da oclusão, estética e morfologia (19).

O médico dentista tem que estar devidamente capacitado dado que nestes casos a sua influência é muito importante na discussão com os pais acerca da escolha dos tratamentos (17). Com respeito ao tipo de tratamento a escolher, tem um papel fundamental tanto a idade do paciente como a severidade do desgaste e coloração dos dentes (19). Além disso, a colaboração do paciente e a vontade dos pais em obter tratamentos funcionais e estéticos são fatores para o sucesso (5,19)

#### **i. Tratamentos preventivos**

Tendo um diagnóstico da doença apresentada, podem ter-se cuidados preventivos e ser realizados tratamentos oportunos que são essenciais para evitar futuras complicações, tais como: fratura dentária, hipersensibilidade dentária, exposição pulpar, complicações estéticas ou até a perda da peça dentária (20).

A aplicação tópica de flúor no paciente pediátrico é fundamental para prevenir futuras lesões de cáries. Este foi aplicado em três dos pacientes analisados, onde num dos casos o médico dentista recomendou o uso da pasta dentífrica com flúor pelo menos duas vezes diárias (18,20,28).

Como tratamento preventivo num dos casos analisados, o médico dentista optou por colocar selantes de fissuras na zona oclusal dos dentes erupcionados (27).

Outro tratamento preventivo aplicado nos pacientes analisados foi a instrução de higiene oral (5,11,18,20–23,25,29). Os médicos dentistas enfatizaram a importância da mesma para prevenir qualquer tipo de complicação após os tratamentos realizados.

Adicionalmente, outros fatores tomados em conta num dos pacientes analisados foram o seu risco de lesões de cáries e a sua dieta diária (18). Neste caso, o médico dentista recomendou reduzir a ingestão de carboidratos fermentáveis.

## **ii. Restaurações diretas e indiretas**

Nos últimos anos observa-se uma grande tendência em conservar a maior quantidade de estrutura dentária com ajuda das novas técnicas adesivas (21,27). Outra vantagem das restaurações com compósito é o seu potencial de modificação, visto que após a erupção completa da peça dentária, é possível ajustar os contatos de oclusão e as bordas incisais removendo ou adicionando resina composta (21).

Devido a esta situação, muitos autores preferem fazer tratamentos mais conservadores, tendo em conta os componentes da função e a estética. A tabela 4 mostra exatamente o que atrás foi referido, havendo muitos pacientes que optam por fazer restaurações, diretas ou indiretas (5,11,18,21,23,25,27–29).

Diversos autores mencionam que apesar da alta frequência do uso de resina composta, a qualidade da adesão ao esmalte e dentina em casos de DGI é questionável, dado que não há formação adequada da camada híbrida, comprometendo assim, a qualidade e a vida útil das restaurações (27, 28). De acordo com Leal (27), a técnica da resina composta deve ser escolhida nos casos de leves a moderados.

## **iii. Tratamento pulpar**

Existem casos onde a intervenção precoce pode ajudar a prevenir o envolvimento pulpar (21). No entanto, determinados casos precisam de tratamentos pulpares visto que existem lesões de cáries severas e uma alta sensibilidade (20,21).

Nestas situações é importante analisar o estado da peça dentária e avaliar da melhor maneira com exames complementares, visto que por vezes os tratamentos pulpares são complexos devido às variações anatómicas que esta doença apresenta

(20). Deve-se ter em conta que o prognóstico pode não ser excelente, em consequência, o médico dentista deve fazer um seguimento aos casos (20).

#### **iv. Coroas unitárias metalo-cerâmica, de aço inoxidável e de zircónia**

Por outro lado, em casos de pacientes com uma perda de dimensão vertical e descoloração severa fazer uma restauração, direta ou indireta, não é possível. Por esta razão, pode-se optar por fazer uma reabilitação com coroas unitárias metalo-cerâmica, coroas de aço inoxidável ou coroas de zircónia (5,11,18–20,23,24). O médico dentista deve escolher a melhor opção tomando em conta os diferentes fatores: a quantidade de tecido remanescente e o compromisso estético.

A reabilitação com coroas unitárias metalo-cerâmica geralmente é o tratamento de escolha para reduzir o risco de fratura do esmalte dado que cobre completamente a peça dentária (19). No entanto, esta procedimento requer uma redução considerável da estrutura dentária (19).

Akhlaghi et al (20), no seu relato do caso, menciona que é recomendado colocar coroas de aço inoxidável nos dentes decíduos posteriores e permanentes jovens posteriores de forma a prevenir a perda excessiva da estrutura dentária.

A porcelana de zircónia apresenta uma resistência superior quando comparada a outros materiais totalmente cerâmicos (24). Por este motivo, Ayyildiz em 2013, escolheu este material para proteger a diminuição da resistência dos dentes anteriores e adaptar o paciente esteticamente ao aumento da dimensão vertical (24).

#### **v. Prótese total**

Além dos anteriores, existem casos em que a dimensão vertical está diminuída tão severamente e as peças dentárias encontram-se tão comprometidas, que se opta por fazer uma prótese total (5,6,22). Deve ser avaliada a quantidade de tecido remanescente e o estado das peças dentárias, tanto clínica como radiograficamente, antes de proceder com este tratamento.

No caso analisado por Alrashdi em 2020 (5) o médico dentista, em conjunto com a mãe do paciente, optou por fazer uma prótese sobre dentadura, dado que clinicamente a atrição era severa, e radiograficamente muitas das peças dentárias

apresentavam lesões apicais. Este paciente, apesar de ter 5 anos, foi submetido a exodontias das peças com radiolucidez periapical e, posteriormente, foi fabricada uma prótese para aumentar a dimensão vertical. (5).

Nestas situações, e como descrito por Millet, o uso do desenho assistido e fabricado por computador (CAD/CAM) pode ser útil com o controlo do comportamento da criança durante o processo de tratamento. Este foi o caso do paciente com 7 anos, que além de ser um paciente não recetivo, apresentou um rápido desgaste dos dentes com uma distância interoclusal de 4 mm (aproximadamente) e um espaço limitado para restaurações. Com todos os antecedentes apresentados, optou-se por uma produção digital assistida de uma prótese monolítica sobredentadura (22).

No caso do paciente com 13 anos, antes da fabricação da prótese, foi sujeito à técnica da raiz submersa a fim de preservar as cristas alveolares residuais. Nesta situação, não foi indicado nenhum tratamento endodôntico dado que nos exames radiográficos o paciente apresentou uma obliteração das câmaras pulpares (6).

#### **vi. Exodontias**

Em casos onde os dentes temporários apresentam lesões de cáries e desgaste severo ou lesão e reabsorção apical, pode-se optar por fazer exodontias (5,18,27). Estes dentes são afetados de forma mais agressiva, dado que a espessura do esmalte que os recobre é muito mais fina do que a dos dentes permanentes, provocando como consequência um desgaste mais rápido e severo (5). Nesta decisão, é importante tomar em conta o estágio de Nolla do gérmen dentário do sucessor dado que, com esta informação, pode-se escolher um mantenedor de espaço enquanto não ocorre a erupção do dente definitivo (18,20).

Existem situações onde os pacientes precisam de tratamentos ortodônticos, no entanto, na literatura não existem muitos relatos acerca do tratamento ortodôntico em pacientes afetados com esta doença. Num dos pacientes analisados, os seus principais motivos de consulta foram continuar com a correção da sua má oclusão classe 2, correção da sua mordida profunda e correção do desalinhamento. Foram utilizados dispositivos elastoméricos que permitiram um guia de erupção adequado para as diferentes etapas da dentição (26).

Em relação à conduta do paciente, o médico dentista deve considerar as melhores estratégias para realizar os tratamentos, entretanto, quando não seja possível a aplicação destas, deve levar em consideração um seguimento do caso (20).

As frequentes consultas de seguimento e higiene oral contínua, por parte do paciente e verificada pelos pais, são fundamentais para o sucesso do tratamento (5,18,20,23).

## 6. Conclusão

- A DGI é uma doença autossômica dominante caracterizada pela presença de dentina anormal, afetando ambas as dentições.
- A principal diferença entre DGI-I e DGI-II é que, no primeiro caso, o paciente apresenta OI. Já no segundo caso, o mesmo não acontece.
- A DGI-III caracteriza-se pela presença de múltiplas exposições pulpares e radiograficamente, evidenciam-se câmaras pulpares amplas, paredes dentinárias finas, canais radiculares grandes e coroas em forma de concha.
- O diagnóstico precoce e correto da DGI é fundamental para o planeamento de um tratamento dentário adequado.
- Os principais objetivos de qualquer tratamento da DGI são melhorar a função e a aparência estética das peças dentárias afetadas para, assim, reduzir a possibilidade da presença de algum problema psicológico.
- De acordo com a severidade de cada caso, o plano de tratamento para DGI deve ser o mais conservador possível.
- A DGI requer de um tratamento multidisciplinar para alcançar os melhores resultados.
- O médico dentista deve realizar seguimentos dos tratamentos realizados e incluir nestas consultas, instrução e motivação à higiene oral.

## 7. Referências bibliográficas

1. Dhaliwal H, McKaig S. Dentinogenesis imperfecta--clinical presentation and management. Dent Update. 2010 Jul-Aug; 37(6):369-6, 369-71.
2. Kim JW, Simmer JP. Hereditary dentin defects [Internet]. Vol. 86, Journal of Dental Research. J Dent Res. 2007 May; 86(5):392-9.
3. Shields ED, Bixler D, El-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human

- dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol.* 1973 Apr; 18(4):543-53.
4. Seow W. Developmental defects of enamel and dentine: challenges for basic science research and clinical management. *Aust Dent J* 2014 Jun; 59(SUPPL. 1):143–54.
  5. Alrashdi M, Schoener J, Contreras CI, Chen S. Full mouth rehabilitation of two siblings with dentinogenesis imperfecta type ii using different treatment modalities. *Int J Environ Res Public Health.* 2020 Oct 1; 17(19):1–8.
  6. Uday G, Chandar B, Srilakshmi J, Khaitan T, Balaji Babu B. A case of dentinogenesis imperfecta treated with submerged root technique. *J Clin Diagnostic Res.* 2015 Sep 1; 9(9): ZD04–5.
  7. Min B, Song JS eo., Lee JH, Choi BJ, Kim KM, Kim SO. Multiple teeth fractures in dentinogenesis imperfecta: a case report. *J Clin Pediatr Dent.* 2014 Jun 1; 38(4):362–5.
  8. Park H, Hyun HK, Woo KM, Kim JW. Physicochemical properties of dentinogenesis imperfecta with a known DSPP mutation. *Arch Oral Biol.* 2020 Sep 1; 117:104815.
  9. Marçal FF, Ribeiro EM, Costa FWG, Fonteles CSR, Teles GS, de Barros Silva PG, et al. Dental alterations on panoramic radiographs of patients with osteogenesis imperfecta in relation to clinical diagnosis, severity, and bisphosphonate regimen aspects: a STROBE-compliant case-control study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2019 Dec 1; 128(6):621–30.
  10. Andersson K, Dahllöf G, Lindahl K, Kindmark A, Grigelioniene G, Åström E, et al. Mutations in COL1A1 and COL1A2 and dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta - A retrospective cohort study. *PLoS One.* 2017 May 1; 12(5): e0176466.
  11. Lingaraju N, Nagarathna PJ, Vijayalakshmi R, Sheshadri P. Osteogenesis imperfecta/lobstein syndrome associated with dentinogenesis imperfecta. *J Contemp Dent Pract.* 2013 Jan 1; 14(1):140–2.
  12. Beattie ML, Kim JW, Gong SG, Murdoch-Kinch CA, Simmer JP, Hu JCC. Phenotypic variation in dentinogenesis imperfecta/dentin dysplasia linked to 4q21. *J Dent Res.*

2006 Apr; 85(4):329–33.

13. Li F, Liu Y, Liu H, Yang J, Zhang F, Feng H. Phenotype and genotype analyses in seven families with dentinogenesis imperfecta or dentin dysplasia. *Oral Dis.* 2017 Apr 1; 23(3):360–6.
14. Porntaveetus T, Osathanon T, Nowwarote N, Pavasant P, Srichomthong C, Suphapeetiporn K, et al. Dental properties, ultrastructure, and pulp cells associated with a novel DSPP mutation. *Oral Dis.* 2018 May 1; 24(4):619–27.
15. Nieminen P, Papagiannoulis-Lascarides L, Waltimo-Siren J, Ollila P, Karjalainen S, Arte S, et al. Frameshift mutations in dentin phosphoprotein and dependence of dentin disease phenotype on mutation location. *J Bone Miner Res.* 2011 Apr; 26(4):873–80.
16. Davis GR, Fearne JM, Sabel N, Norén JG. Microscopic study of dental hard tissues in primary teeth with Dentinogenesis Imperfecta Type II: Correlation of 3D imaging using X-ray microtomography and polarising microscopy. *Arch Oral Biol.* 2015 Jul 1; 60(7):1013–20.
17. Alqadi A, O’Connell AC. Parental perception of children affected by amelogenesis imperfecta (AI) and dentinogenesis imperfecta (DI): A qualitative study. *Dent J.* 2018 Dec 1; 6(4):65.
18. Abukabbos H, Al-Sineedi F. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. *Saudi Dent J.* 2013 Oct; 25(4):159–65.
19. Millet C, Viennot S, Duprez JP. Case report: Rehabilitation of a child with dentinogenesis imperfecta and congenitally missing lateral incisors. *Eur Arch Paediatr Dent.* 2010 Oct; 11(5):256–60.
20. Akhlaghi N, Eshghi A-R, Mohamadpour M. Dental Management of a Child with Dentinogenesis Imperfecta: A Case Report. *J Dent (Tehran).* 2016 Mar; 13(2):133–8.
21. Ubaldini ALM, Giorgi MCC, Carvalho AB, Pascon FM, Lima DANL, Baron GMM, et al. Adhesive Restorations as An Esthetic Solution in Dentinogenesis Imperfecta. *J Dent Child (Chic).* 2016 Sep-Dec; 82(3):171-5.

22. Millet C, Ducret M, Khoury C, Virard F. Monolithic CAD/CAM Complete Overdentures for a Pedodontic Patient with Dentinogenesis Imperfecta and Limited Prosthetic Space: A Clinical Report. *Int J Prosthodont*. 2020 May; 33(3):341–6.
23. Sarapultseva M, Leleko A, Sarapultsev A. Case report: Rehabilitation of a child with dentinogenesis imperfecta with CAD/CAM approach: Three-year follow-up. *Spec Care Dent*. 2020 Sep 1; 40(5):511–8.
24. Ayyildiz S, Sahin C, Akgün ÖM, Basak F. Combined Treatment with Laser Sintering and Zirconium: A Case Report of Dentinogenesis Imperfecta. *Case Rep Dent*. 2013; 2013: 745959.
25. Soliman S, Meyer-Marcotty P, Hahn B, Halbleib K, Krastl G. Treatment of an adolescent patient with dentinogenesis imperfecta using indirect composite restorations - A case report and literature review. *J Adhes Dent*. 2018; 20(4):345–54.
26. Ierardo G, Luzzi V, Nardacci G, Voza I, Polimeni A. Minimally invasive orthodontics: elastodontic therapy in a growing patient affected by Dentinogenesis Imperfecta. *Ann Stomatol (Roma)*. 2017 Jul 3; 8(1):34–8.
27. Leal CT, Martins LD, Verli FD, de Souza MA, Ramos-Jorge ML. Case report: Clinical, histological and ultrastructural characterization of type II dentinogenesis imperfecta. *Eur Arch Paediatr Dent*. 2010 Dec; 11(6):306–9.
28. Beltrame APCA, Rosa MM, Noschang RAT, Almeida ICS. Early rehabilitation of incisors with dentinogenesis imperfecta type II -case report. *J Clin Pediatr Dent*. 2017; 41(2):112–5.
29. Campanella V, Di Taranto V, Libonati A, Marzo G, Nardi R, Angotti V, et al. Indirect adhesive rehabilitation by cementation under pressure of a case of Dentinogenesis imperfecta type II: Follow-up after 13 years. *Eur J Paediatr Dent*. 2018 Dec; 19(4):303–6.