

## DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA AMELOGÊNESE IMPERFEITA: RELATO DE CASO

---

Beatriz Tavares BORDE<sup>1</sup>

Italo Ronny Sales ARAÚJO<sup>2</sup>

Andrea Graciene Lopez Ramos VALENTE<sup>3</sup>

Patricia Nivoloni TANNURE<sup>4</sup>

*pntannure@gmail.com*

### RESUMO

A amelogenese imperfeita é uma alteração genética que acomete a morfologia do esmalte dentário, podendo ocorrer na dentição decídua e/ou permanente. Por apresentar um amplo espectro clínico é de suma importância um diagnóstico precoce para um correto planejamento odontológico. Diante disso, objetivou-se apresentar o caso de uma criança portadora de amelogenese imperfeita, incluindo o diagnóstico e os tratamentos executados, por um período de 4 anos. Paciente AHM, sexo feminino, 7 anos, procurou o Centro de Saúde Veiga de Almeida para acompanhamento odontológico de rotina. Apresentava dentição mista hígida e alterações de cor na coroa dentária nos incisivos e molares permanentes. Nesse momento foi diagnosticada como portadora de hipomineralização de molares e incisivos. Após a erupção dos demais dentes permanentes e o acometimento de praticamente todos os elementos, a criança foi diagnosticada como portadora de amelogenese imperfeita. Durante o período de tratamento foram realizados diversos procedimentos, entre eles restaurações, microabrasão, facetas em resina composta e coroa do tipo onlay. Pode-se concluir que o cirurgião-dentista deve estar atento quanto aos sinais e sintomas dos pacientes portadores de amelogenese imperfeita, juntamente com possíveis alterações emocionais que acometem esses pacientes. O tratamento executado foi considerado um sucesso, uma vez que as queixas da paciente foram atendidas através de um tratamento odontológico adequado capaz de restabelecer a função e a estética da criança.

**DESCRITORES:** AMELOGÊNESE IMPERFEITA, ESMALTE DENTÁRIO, VARIAÇÃO GENÉTICA.

### ***CHALLENGES IN THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AMELOGENESIS IMPERFECTA: CASE REPORT***

---

### ABSTRACT

Amelogenesis imperfecta is a genetic alteration that affects the dental enamel morphology, and

---

1 Graduada em Odontologia – Universidade Veiga de Almeida (UVA)

2 Mestrando em Odontologia (Reabilitação Oral) - Universidade Veiga de Almeida (UVA)

3 Mestre em Odontologia (Odontopediatria), Professora da Disciplina de Odontopediatria - Universidade Veiga de Almeida (UVA)

4 Doutora em Odontologia (Odontopediatria), Professora do Curso de Mestrado em Odontologia e da Disciplina de Odontopediatria - Universidade Veiga de Almeida (UVA) -

ISSN 1983-5183

may occur in the deciduous and/or permanent dentition, with or without systemic involvement. For presenting a broad clinical spectrum of paramount importance is a prior diagnosis for a correct dental planning. The objective was to present the report of a child with amelogenesis imperfecta, including diagnosis and treatments performed, for a period of 4 years. Patient AHM, female, 7 years, sought the Veiga de Almeida Health Center for routine dental follow-up. She presented mixed dentition with color enamel alteration in the dental crown on the permanent and molar incisors. At this moment she was diagnosed as having molar-incisive hypomineralization. After the eruption of the remaining teeth and the involvement of almost all the elements, the child was diagnosed as having amelogenesis imperfecta. During the treatment period, restorations, microabrasion, composite resin facets and onlay type crown were performed. It can be concluded that the dental surgeon should be aware of the signs and symptoms of patients with imperfect amelogenesis. The treatment performed was considered a success at a time and the patient complaints were answered, receiving adequate dental treatment and restoration of the child's function and aesthetics.

**DESCRIPTORS:** AMELOGENESIS IMPERFECTA, DENTAL ENAMEL, GENETIC VARIATION

## INTRODUÇÃO

A amelogenese imperfeita (AI) é uma alteração que ocorre durante a formação do esmalte, de origem hereditária e que pode estar presente em ambas as dentições, decídua e/ou permanente. O defeito está exclusivamente no esmalte e por ser um tecido de natureza não remodeladora, uma vez que ocorrem alterações durante a sua formação, estas ficarão registradas permanentemente em sua superfície<sup>1</sup>. A AI pode se manifestar de forma isolada, quando afeta apenas o esmalte dentário, ou como parte de síndromes<sup>2, 3</sup>. A prevalência dessa patologia tem apontado diferenças significantes, que podem variar de 1:232 a 1:12.000/14.000 de nascidos vivos, dependendo da população estudada<sup>4</sup>.

De acordo com a classificação de Witkop<sup>5</sup> (1988) são aceitos na literatura diversos subtipos de AI, caracterizados de acordo com o fenótipo e o modo de herança<sup>6</sup>. De uma maneira mais simples, a AI pode ser também classificada de acordo com seu fenótipo e denominada como hipoplásica (representando 60 a 73% dos casos), hipocalcificada (representando 20 a 40% dos casos) e hipomaturada (representando 7% dos casos)<sup>7</sup>. Na amelogenese imperfeita hipoplásica, o defeito ocorre durante a formação da matriz de esmalte. Mesmo o esmalte se tornando duro, este se apresenta fino ou irregular, consequência da quantidade deficiente de matriz. Na amelogenese imperfeita hipomaturada, o defeito apresenta-se na maturação do esmalte, mostrando dureza e espessura normais, porém podendo apresentar manchas de descoloração branca-marrom-amarela opaca. Já na amelogenese imperfeita hipocalcificada, embora tenha uma espessura normal, o esmalte apresenta uma consistência mole, podendo sofrer, de forma rápida, abrasão, afetando a anatomia dentária<sup>8, 9</sup>. Através de informações recentes em relação à etologia molecular de algumas famílias com AI, a literatura tem sugerido mudanças na classificação, associando-se os resultados moleculares e bioquímicos ao fenótipo<sup>4, 10, 11</sup>.

O tratamento odontológico dessa condição visa restaurar a função adequada e também prevenir a sensibilidade térmica dos dentes. Durante a fase final do tratamento, o profissional deve estar atento às exigências emocionais e estéticas do paciente para que, posteriormente, ele possa obter autoconfiança social<sup>12</sup>. Diante de um amplo espectro clínico dessa alteração e da importância de um diagnóstico precoce para um correto planejamento odontológico, objetivou-se apresentar um relato de uma criança portadora de amelogenese imperfeita e seu respectivo tratamento.

## RELATO DE CASO

Paciente AHM, sexo feminino, 7 anos de idade, procurou o Centro de Saúde Veiga de Almeida no ano de 2013, juntamente com sua mãe, buscando avaliação odontológica de rotina sem relatar queixa específica.

Foi realizada uma anamnese detalhada, as histórias médicas e sociais da paciente foram obtidas, no entanto, não eram dignas de nota. Ao exame clínico intraoral foi observado que a paciente estava na fase da dentição mista, apresentava mordida aberta anterior e o dente 46 apresentava perda do esmalte dentário. O esmalte dentário dos dentes permanentes apresentava-se duro, com espessura normal, todavia as coroas dos incisivos e molares apresentavam manchas amareladas, semelhantes a opacidades difusas e demarcadas (Figura1). Ao exame radiográfico (panorâmica e periapical) observou-se que o esmalte e a dentina apresentavam aspectos normais sem alterações relevantes, exceto o elemento 46 (Figura 2). A paciente foi diagnosticada primeiramente como portadora de hipomineralização de molar e incisivo.



**Figura 1.** Aspecto inicial demonstrando manchas amareladas nos dentes permanentes.



**Figura 2.** Exames radiográficos iniciais.

O planejamento proposto para o tratamento foi a instrução de higiene oral, aplicação tópica de flúor e restauração do dente 46 com cimento de ionômero de vidro resinoso fotopolimerizável Vitro Fil LC (DFL®).

Após 6 meses, a paciente retornou à clínica de odontopediatria e relatou queixa estética em relação aos incisivos permanentes. Observou-se, ainda, lesão de cárie no elemento 26. Foi realizada a técnica de microabrasão do esmalte com ácido fosfórico a 37% e a utilização da pedra pomes em duas sessões (Figura 3). Essa técnica foi empregada com a tentativa de minimizar a coloração amarelada dos elementos dentários. O elemento 26 foi restaurado com resina composta.

Ao retornar em outubro de 2014, durante o exame clínico e radiográfico observou-se perda de esmalte

e fraturas juntamente com relato de sensibilidade dentária nos elementos 36 e 46. Ambos receberam restaurações com cimento de ionômero de vidro fotopolimerizável Vitro Fil LC (DFL®).



**Figura 3.** Aspecto clínico após a técnica de microabrasão.

Em 2015 a paciente não compareceu à consulta de retorno. Em maio de 2016 retornou a clínica e, durante a obtenção de atualidades na história médica, a mãe relatou que a paciente fazia uso de antidepressivo e estava em acompanhamento psicológico. Relatou que a criança sofria *bullying* na escola devido à aparência dos seus dentes. Além disso reportou que a mesma ficou internada durante 15 dias no ano anterior devido a dores nas articulações e dificuldades ao caminhar. Segundo o relato da médica reumatologista, a paciente apresentou febre reumática e um quadro de reumatismo psicogênico com necessidade de acompanhamento psicológico. Ao exame clínico foi observado que os pré-molares também apresentavam alteração de coloração. Diante do novo quadro clínico, o diagnóstico dentário foi alterado para Amelogênese Imperfeita do tipo hipomaturada. Não foram relatados casos semelhantes na família da criança.

Foram realizadas facetas indiretas nos dentes 12, 11, 21 e 22 em Resina IPS Empress Direct cor B1 (Ivoclar Vivadent®) sem desgaste do esmalte, em outra instituição. A paciente retornou em 2017 à Clínica Integrada da Universidade Veiga de Almeida para a confecção da *onlay* em resina Artglass no elemento 46 (Figura 4), devido à extensa destruição coronária. A paciente encontra-se em acompanhamento odontológico periódico nas Clínicas da Universidade Veiga de Almeida.

## DISCUSSÃO

A amelogênese imperfeita é um grupo de anomalias genéticas que afetam a formação do esmalte dentário. Alterações mutacionais envolvendo os genes codificam as proteínas de matriz do esmalte e proteinases resultando em defeitos morfológicos<sup>1,8</sup>.

Estudos têm mencionado varias formas de classificação da doença, através do modo de herança (autossômico dominante, autossômico recessivo, ligado a X, caso isolado), da base molecular (localização cromossômica/mutação) e dos resultados bioquímicos do esmalte (resultado putativo da mutação). Estudos



**Figura 4.** Facetas em Resina EmpressDirect nos elementos anteriores e onlay em Resina Artglass no elemento 46.

mais recentes têm relatado uma variação de 14 categorias de AI<sup>4,6,13,14,15</sup>. No caso apresentado, a paciente foi diagnosticada com amelogênese imperfeita, através somente da sua apresentação clínica. Observou-se uma prevalência maior de características presentes na AI do tipo hipomaturada, embora também tenham sido observadas características de outros fenótipos. A realização de um exame laboratorial para a confirmação do diagnóstico não foi realizada pela paciente e não havia relato de casos na família. Além disso foram excluídas outras causas de defeitos no esmalte que podem ser facilmente confundidas com a amelogênese imperfeita como, por exemplo, a coloração por tetraciclina, a fluorose dental e a hipomineralização de molar e incisivo<sup>6,10</sup>. As alterações dentárias que podem ter associação com a AI são a deficiência quantitativa e/ou qualitativa do esmalte, sensibilidade dentária, estética deficiente, calcificação pulpar, diminuição da dimensão vertical, taurodontismo, malformação radicular, dentes impactados múltiplos, mordida aberta anterior e posterior. Por ser a higiene oral frequentemente insatisfatória, devido à sensibilidade dentinária e à superfície dentária rugosa, observa-se aumento da retenção de biofilme e, conseqüentemente, um aumento de lesões cárias<sup>1,6,8,11,14,16</sup>. Como relatado no caso, a paciente apresentava estética deficiente, sensibilidade dentária e, de modo recorrente, o aparecimento de lesões cárias, provavelmente decorrentes de um desgaste acentuado da superfície dentária e uma maior predisposição ao acúmulo de biofilme sobre a dentina exposta.

No caso apresentado, a paciente relatou durante algumas consultas a queixa estética em relação aos incisivos. Foi realizada a microabrasão como uma opção menos invasiva considerando a idade da criança. Entretanto, durante um longo período de ausência da criança, houve um aumento significativo do descontentamento em relação à estética. A criança sofria *bullying* e apresentou um quadro de reumatismo psicogênico. Diante dos fatos, optou-se pela confecção de facetas estéticas. Pacientes portadores de AI podem apresentar alterações estéticas acentuadas e estas podem gerar um profundo efeito psicológico sobre o indivíduo afetado, como no caso aqui descrito. Por esse motivo, o profissional deve estar preparado para lidar com essa situação, intervindo positivamente na autoestima e proporcionando apoio clínico e emocional necessários para esses pacientes<sup>8,13</sup>.

Em se tratando de pacientes mais jovens e crianças, deve-se considerar o desenvolvimento dentário e o crescimento maxilar e mandibular, sendo indicado o uso de restaurações adesivas e procedimentos restaurativos definitivos somente quando a dentição permanente estiver completa. Independente da técnica ou do material escolhido, o tratamento deve possuir uma fase preventiva (sendo realizada instrução de higiene oral e aplicação tópica de flúor, remoção de tecido cariado e restaurações com cimento ionômero de vidro), uma fase restauradora (podendo ser utilizadas restaurações em resinas compostas, resinas indiretas,

ISSN 1983-5183

facetadas em cerâmica, restaurações metalocerâmicas, dependendo da necessidade do paciente) e uma fase de manutenção<sup>6,9,17</sup>. Vale ressaltar que no caso apresentado a paciente recebeu orientações de higiene e aplicações de flúor em todas as consultas de retorno. As facetadas nos incisivos superiores foram realizadas sem nenhum desgaste da superfície do esmalte a fim de preservar ao máximo a estrutura dentária. Ao se planejar um plano de tratamento adequado deve-se levar em consideração a idade do paciente, o tipo de amelogenese apresentada, a condição socioeconômica, o estado de saúde bucal e a expectativa do paciente com o tratamento<sup>6,16</sup>.

Outro fator importante a ser ressaltado é a dificuldade na adesão das restaurações. A dentina exposta à cavidade oral pode sofrer transformações morfológicas que conseqüentemente causarão diminuição da dentina peritubular e obliteração parcial dos túbulos dentinários, o que a torna mais resistente ao ataque ácido<sup>9</sup>. No caso apresentado, o mesmo elemento precisou de intervenções em diferentes momentos. Pode ter ocorrido uma falha na adesividade dos materiais utilizados e/ou fraturas ou lesões cariosas recorrentes. Torna-se interessante a realização de mais estudos envolvendo novos materiais em pacientes com AI, a fim de se aumentar o conhecimento sobre a atuação clínica desses materiais nessa população<sup>18</sup>.

## CONCLUSÃO

A AI é uma patologia de origem genética e por esse motivo não existe um tratamento preventivo. O tratamento odontológico definitivo deve ser concretizado apenas após a completa erupção dentária dos dentes permanentes e ao fim do crescimento ósseo. Técnicas menos invasivas são consideradas prioritárias em pacientes jovens, a não ser que a estética prejudicada justifique o desgaste da superfície dentária. Casos extremos, como o apresentado neste relato, exigiram diferentes tratamentos, incluindo o acompanhamento psicológico. As queixas da paciente foram atendidas e a devolução da saúde bucal da paciente foi alcançada.

## REFERÊNCIAS

1. COGULU D, Becerik S, Emingil G, Hart PS, Hart TC. Oral rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta. *Pediatric dentistry* 2009 Nov-Dec;31(7):523-7.
2. PINDBORG JJ. Aetiology of developmental enamel defects not related to fluorosis. *International dental journal* 1982 Jun;32(2):123-34.
3. ALDRED MJ, Savarirayan R, Crawford PJ. Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21st century. *Oral diseases* 2003 Jan;9(1):19-23.
4. CHANMOUGANANDA SC, Ashokan KA, Ashokan SC, Bojan AB, Ganesh RM. Literature review of amelogenesis imperfecta with case report. *J Indian Acad Oral Medic Radiol* 2012 Jan.-Mar. ;24(1):83-7.
5. WITKOP CJ, Jr. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *Journal of oral pathology* 1988 Nov;17(9-10):547-53.
6. GADHIA K, McDonald S, Arkutu N, Malik K. Amelogenesis imperfecta: an introduction. *British dental journal* 2012 Apr 27;212(8):377-9.

ISSN 1983-5183

7. CHAUDHARY M, Dixit S, Singh A, Kunte S. Amelogenesis imperfecta: Report of a case and review of literature. *Journal of oral and maxillofacial pathology : JOMFP* 2009 Jul;13(2):70-7.
8. ROMANO AR, Azevedo MS, Goettens ML, Torriani DD, Demarco FF. Amelogênese imperfeita: aspectos clínicos e tratamento. *RGO (Porto Alegre)* 2013 jul.-dez. ;61((supl.1)):491-6.
9. BERALDO CBS, Silva BJA, Valerio CS, Mazzeiro ET, Manzi FR, Cardoso CAA. Amelogênese imperfeita: relato de caso clínico. *RFO UPF* 2015 abr.;20(1):101-4.
10. LIMA RBW, Figueiredo RJA, Duarte RM, Andrade AKM. Amelogênese imperfeita: relato de uma reabilitação estética conservadora. *Rev bras ciênc saúde* 2015 19(3):227-32.
11. NEVILLE BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Patologia oral e maxilofacial. Rio de Janeiro: Elsevier; 2009.
12. SUCHANCOVA B, Holly D, Janska M, Stebel J, Lysy J, Thurzo A, et al. Amelogenesis imperfecta and the treatment plan - interdisciplinary team approach. *Bratislavské lekarske listy* 2014 115(1):44-8.
13. ALACHIOTI XS, Dimopoulou E, Vlasakidou A, Athanasiou AE. Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. *Journal of orthodontic science* 2014 Jan;3(1):1-6.
14. COUTO ACF, Pupin MA, Dias MA, Dande JV, Barbosa D, Aleva LFG, et al. Amelogênese imperfeita : revisão da literatura. *Rev Eletrônica Acervo Saúde* 2012 1(1):34-40.
15. MARSILLAC MWS, Batista AMR, Rocha MJC, Oliveira J. Alterações na amelogênese e suas implicações clínicas: relatos de casos. *Rev Fac Odontol P Alegre* 2009 abr.;50(1):9-15.
16. MELO TA, Cecília M, Beltrão G, Spohr AM. Amelogênese imperfeita: relato de caso *Rev Dentística on line* 2002 7(16):104-9.
17. HARRYPARSAD A, Rahman L, Bunn BK. Amelogenesis imperfecta: a diagnostic and pathological review with case illustration. *SADJ : journal of the South African Dental Association = tydskrif van die Suid-Afrikaanse Tandheelkundige Vereniging* 2013 Oct;68(9):404-7.
18. YAMAGUTI PM, Acevedo AC, De Paula LM. Rehabilitation of an adolescent with autosomal dominant amelogenesis imperfecta: case report. *Operative dentistry* 2006 Mar-Apr;31(2):266-72.

RECEBIDO EM 21/11/2017

ACEITO EM 04/04/2018