

# AMELOGÊNESE IMPERFEITA: REVISÃO DA LITERATURA

## AMELOGENESIS IMPERFECTA: LITERATURE REVIEW

### AMELOGÉNESIS IMPERFECTA: UNA REVISIÓN DE LA LITERATURA

Ana Claudia Franco Couto<sup>1</sup>

Maira Andrea Pupin<sup>1</sup>

Márcio Americo Dias<sup>2</sup>

Juliano Vilela Dande<sup>2</sup>

Danillo Barbosa<sup>2</sup>

Ligia Faria Gomes Aleva<sup>2</sup>

Tereza Cristina Rodrigues Cunha<sup>2</sup>

Edson Penha Filho<sup>2</sup>

Eliziane de Paiva Paraia<sup>2</sup>

Isabella Amoroso Machado Cotta<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Discente, Inapós - Instituto Nacional de Ensino Superior e Pós Graduação Padre Gervásio

<sup>2</sup> Docentes, Inapós - Instituto Nacional de Ensino Superior e Pós Graduação Padre Gervásio

---

#### RESUMO

A amelogênese imperfeita é uma alteração de caráter hereditário que afeta o esmalte dentário dos dentes temporários e permanentes. Pode provocar como consequência, sensibilidade dentária, perda da dimensão vertical e comprometimento a nível estético. O planejamento e a escolha da melhor alternativa de tratamento dependem da idade do paciente e da gravidade da anomalia estrutural. Pode-se sugerir que a reabilitação clínica realizada permitiu aumentar a auto-estima da criança, expressando um sorriso mais espontâneo e confiante revelando-se importante a nível psicológico e social.

**Palavras-chave:** Amelogênese imperfeita, dentição temporária e restaurações

---

**ABSTRACT**

The amelogenesis imperfecta is a hereditary change that affects the enamel of the teeth temporary and permanent. May result as a consequence, tooth sensitivity, loss of vertical dimension and commitment to an aesthetic level. Planning and choosing the best treatment option depends on patient age and severity of structural anomalies. One may suggest that rehabilitation clinic conducted has increased self-esteem of the child, expressing a more spontaneous and confident smile revealing an important psychological and social.

**Key words:** Amelogenesis imperfecta, temporary teeth and restorations

---

**RESUMEN**

La amelogénesis imperfecta es un cambio hereditario que afecta el esmalte de los dientes temporales y permanentes. Puede resultar como consecuencia, la sensibilidad dental, la pérdida de la dimensión vertical y compromiso con un nivel estético. La planificación y la elección de la mejor opción de tratamiento depende de la edad del paciente y la gravedad de las anomalías estructurales. Uno puede sugerir que la clínica de rehabilitación llevado a cabo ha aumentado la autoestima del niño, expresando una sonrisa más espontánea y confiada que revela una importante psicológica y social.

**Palabras clave:** malformación del esmalte dental, los dientes temporales y restauraciones

---

**1. INTRODUÇÃO**

A Amelogênese Imperfeita (AI) é uma alteração de caráter hereditário que afeta o esmalte dentário dos dentes temporários e permanentes, com ausência de manifestações sistêmicas. A transmissão do gene pode acontecer de forma autossômica dominante, autossômica recessiva ou estar relacionada ao cromossoma X, e a origem genética da anomalia pode ser resultado de defeitos nas proteínas da matriz do esmalte. Pode provocar como consequência, sensibilidade dentária, perda da dimensão vertical e comprometimento a nível estético (ALDRED; CRAWFORD; SAVARIRAYAN, 2003).

A (AI) é um defeito na formação do esmalte dentário em ambas as dentições, decídua e permanente sem qualquer associação com outros defeitos, caracterizada por uma heterogeneidade clínica e genética. O esmalte é afetado com alta variabilidade desde a deficiência na formação até os defeitos no conteúdo mineral e protéico (SCANNAVINO et al., 2009; AUGUSTO et al., 2005).

O esmalte dentário é afetado com alta variabilidade, desde deficiência na formação do esmalte até defeitos no conteúdo mineral e protéico. Conforme o grau de severidade da

---

afetação do esmalte, várias são as opções de tratamentos como, múltiplas extrações dentárias, restaurações estéticas, confecção de coroas de aço pré-formadas ou de resina composta, próteses removíveis ou fixas, sendo sempre necessária uma boa motivação para a higiene oral para que se verifique sucesso do tratamento (ELIZABETH et al., 2007; MCDNALD; AVERY; DEAN, 2004).

A herança genética aponta o autossomo dominante como principal alvo, no entanto, não se descarta a possibilidade de atingir o autossomo recessivo. Diferentes mutações nos genes que transcrevem as principais proteínas de matriz e as proteinases do esmalte têm sido associadas com fenótipos de (AI), que também pode ocorrer freqüentemente em um pequeno número de síndromes (WRIGHT et al., 2006; MELO; BELTRAO; SPOHR, 2005).

Diante disso, o estudo tem como objetivo analisar através de uma revisão bibliográfica as características fisiopatológicas e genéticas, bem como as formas de tratamento da AI.

## **2. METODOLOGIA**

O estudo trata-se de um estudo descritivo, analítico, sendo realizada uma revisão bibliográfica em livros, periódicos e bases de dados como: SciELO, LILACS e BIREME. Foram selecionados artigos que tinha como tema AI, alterações genéticas e hereditárias. Todo conteúdo foi analisado e os que foram considerados relevantes e importantes, passaram por uma nova avaliação e foram de grande valia para a composição do trabalho.

## **3. DESENVOLVIMENTO**

O tratamento e prognóstico são altamente variáveis, estando atrelados com o grau de desenvolvimento do esmalte dentário e as implicações clínicas, isto é, ao subtipo e a gravidade da AI. Outros fatores também fazem parte, incluindo a idade do paciente, o padrão sócio econômico e a situação bucal na época do desenvolvimento do tratamento (MORGADO et al., 2009).

Mesmo havendo disparidades quanto a freqüência estimada de AI, existe algum consenso no que diz respeito a uma incidência de 1 em cada 14.000 indivíduos e de uma maior incidência do tipo AI hipocalcificada seguida dos tipos por hipomaturação e hipoplásica. Outras investigações vêm revelar que o tipo hipoplásico parece surgir com maior freqüência no gênero feminino, e o tipo por hipomaturação nos indivíduos do sexo masculino (Melo et al.,2005)

A anomalia restrita ao esmalte foi classificada em AI hereditária por hipoplasia ou por hipocalcificação do esmalte, com transmissão dominante e sem qualquer associação a cromossomas sexuais. Há pelo menos 14 subtipos diferentes de AI hereditárias, com numerosos padrões de herança e uma grande variedade de manifestações clínicas (NEVILLE et al., 2004).

Witkop, em 1988, definiu uma nova classificação. É a mais amplamente conhecida e aceita, está de acordo com os vários estágios de desenvolvimento do esmalte dentário, e divide a AI em 4 tipos maiores e 15 subtipos, baseados primeiramente na variedade de fenótipos e secundariamente no modo de transmissão da anomalia (SHOLAPURKAR et al., 2008).

TIPO	PADRÃO	CARACTERÍSTICAS ESPECÍFICAS	HERANÇA
IA	Hipoplásico	Depressão generalizada	Autossômica dominante
IB	Hipoplásico	Depressão localizada	Autossômica dominante
IC	Hipoplásico	Depressão localizada	Autossômica recessiva
ID	Hipoplásico	Leve difusão	Autossômica dominante
IE	Hipoplásico	Leve difusão	Dominante ligada ao X
IF	Hipoplásico	Difusão áspera	Autossômica dominante
IG	Hipoplásico	Agenesia do esmalte	Autossômica recessiva
IIA	Hipomaturação	Difusa pigmentada	Autossômica recessiva
IIB	Hipomaturação	Difusa	Recessiva ligada ao X
IIC	Hipomaturação	Coberta de neve	Ligada ao X
IID	Hipomaturação	Coberta de neve	Autossômica dominante?
IIIA	Hipocalcificado	Difusa	Autossômica dominante
IIIB	Hipocalcificado	Difusa	Autossômica recessiva
IVA	Hipomaturado-hipoplásico	Presença de taurodontia	Autossômica dominante
IVB	Hipoplásico-hipomaturado	Presença de taurodontia	Autossômica dominante

**Figura 1.** Classificação da Amelogênese Imperfeita

**Fonte:** Neville, B.W., et al. Anomalias dos dentes. In:NEVILLE; Patologia oral e maxilofacial. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan,2004. cap. 2, p.49-92.

Contudo, esta classificação tem merecido algumas críticas, uma vez que fenótipos diferentes tem sido identificados em indivíduos da mesma família (ELIZABETH et al., 2007). Desde então, outras classificações tem surgido e a mais recente, de Aldred *et al.*, 2003, propõe que o modo de transmissão seja considerado o fator maior no diagnóstico da AI, tendo em conta a mutação genética, quando conhecida, o resultado bioquímico da mutação, se conhecido, e finalmente o fenótipo clínico e radiográfico.

Mas, este sistema classificatório proposto é impraticável para a maioria dos clínicos, que devem continuar contando com fenótipo e genótipo para aconselhar pacientes atingidos nos dentes pelas implicações genéticas de seus problemas (NEVILLE et al., 2004).

A oclusão e a dimensão vertical são rapidamente afetadas devido aos dentes com AI se encontrarem mais susceptíveis a atrição, e a insuficiência de esmalte torna-os hipersensíveis ao contato e a estímulos térmicos e químicos (PITHAN et al., 2002).

Os principais problemas decorrentes da (AI) imperfeita são os comprometimentos da estética, a sensibilidade e a perda da dimensão vertical. Além disso, em alguns casos de amelogenese imperfeita há um aumento da incidência de lesões cariosas, a mordida aberta anterior, a impactação de dentes e a inflamação gengival associada (NEVILLE et al., 2004; SEABRA, 2004).

Relativamente às alterações radiográficas gerais, os dentes afetados por esta má formação são identificados pela presença de uma fina camada radiopaca de esmalte, ou mesmo pela sua ausência total; pela falta de pontos de contatos; por uma dentina e cavidade pulpar com aspecto de normalidade; e pela presença de raízes curtas e estreitas, apesar de outros autores referirem que a morfologia das raízes de dentes afetados com AI não se encontra alterada (MCDONALD et al., 2004).

As características histopatológicas presentes na AI não são evidentes em preparações rotineiras devido à necessidade da realização de descalcificações no preparo das peças. A alternativa utilizada para observar a estrutura alterada do esmalte consiste na preparação de cortes por desgaste de espécimes não-descalcificados (SHOLAPURKAR et al., 2008).

O uso de microrradiografias como método específico para determinar o grau de mineralização nos tecidos calcificados, parece ser a técnica histológica mais exata para determinar alterações de calcificação e mineralização induzidas no esmalte (WITKOP, 1998). AS alterações descobertas são altamente diversificadas e variam com cada tipo clínico de AI (NEVILLE et al.,2004).

#### **4. CONSIDERAÇÕES FINAIS**

O planejamento e a escolha da melhor alternativa de tratamento dependem do nível sócio econômico, da idade do paciente, e da gravidade da anomalia estrutural. A AI compreende um grupo complicado de condições que mostram alterações de desenvolvimento na estrutura do esmalte, na ausência de uma alteração sistêmica.

#### **REFERÊNCIAS**

1. ALDRED MJ, CRAWFORD PJM, SAVARIRAYAN R. **Amelogenesis imperfecta - a classification and catalogue for the 21st century**. Oral Dis,9(1): 2003, 19-23.
2. AUGUSTO, L. et al. **Amelogênese Imperfeita**. RGO, P. Alegre, 53(3): 2005, 251-254.
- 3.ELIZABETH J, LAKSHMI PRIYA E, UMADEVI KMR, RANGANATHAN K. **Amelogenesis imperfecta with renal disease – a report of two cases**. J Oral Pathol Med, 36(1): 2007,625-8.
4. MCDONALD RE, AVERY DR, DEAN JA. **Dentistry for the Child and Adolescent**. 8th ed. St. Louis: Mosby, 2004: 85-127.
5. MELO T, BELTRAO M, SPOHR A. **Amelogenese Imperfeita-relato de caso**. J Appl Oral Sci, 13(3): 2005; 212-7.
6. MORGADO, CL. et al. **A Amelogênese Imperfeita - Uma Revisão da Literatura**. Rev Port de Estomatol, 50(4): 2009, 123-9.

7. NEVILLE, BW., et al. **Anomalias dos dentes**. In: NEVILLE; **Patologia oral e maxilofacial**. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan, 2004. cap. 2, p.49-92.
  8. PITHAN JC DE A, MALMANN A, PITAN S A, COSTA CC. **Amelogenese Imperfeita: revisao de literatura e relato de caso clinico**. Rev.ABO Nac., Sao Paulo, 10(2): 2002, 88-92.
  9. SCANNAVINO, FL. et al. **AMELOGÊNESE IMPERFEITA:ALTERNATIVA DE TRATAMENTO**. Ciência e Cultura - Revista Científica Multidisciplinar do Centro Universitário da FEB, 4(1): 2009, 12-22.
  10. SEABRA, BGM. et al. **Amelogênese Imperfeita** . Odontologia. Clín.-Científ. Recife, 3 (3): 2004, 209-215.
  11. SHOLAPURKAR A, JOSEPH R, NEELAGIRI K, HEGDE V, BHAT M. **Clinical Diagnosis and Oral Rehabilitation of a patient with Amelogenesis Imperfecta: a case report**. The Journal of Contemporary Dental Practice, 9(4): 2008, 92-98.
  12. WITKOP CJJr. **Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification**. J Oral Pathol; 17(1): 1988, 547–553.
  13. WRIGHT, JT. **Human enamel phenotype associated with amelogenesis imperfecta an a Kallikrein-4 (g.2142G>A) proteinase mutation**. European Journal Oral Science, Cambridge, 114(1): 2006, 13-17.
- 

## **CORRESPONDÊNCIA**

Prof Dr Danillo Barbosa

Inapós, Departamento de Fisiologia Humana e Oral

+552199879364