



Revisão

Dentinogénese imperfeita: breve revisão

Tatiana Cardoso^{a,*}, Rhyna Cunha^b e Inês Lopes Cardoso^c

^aMédica Dentista pela Universidade Fernando Pessoa. Porto. Portugal

^bDoutoramento em Patologia Humana pela Universidade Federal da Bahia. Professor Auxiliar na Universidade Fernando Pessoa. Porto. Portugal

^cDoutoramento em Biotecnologia Vegetal pela Escola Superior de Biotecnologia da Universidade Católica Portuguesa. Professor Associado na Universidade Fernando Pessoa. Porto. Portugal

INFORMAÇÃO SOBRE O ARTIGO

Historial do artigo:

Recebido em 26 de Maio de 2010

Aceite em 28 de Outubro de 2010

Palavras-chave:

Dentinogénese Imperfeita

Sialofosfoproteína Dentinária (DSPP)

Dentina Opalescente

R E S U M O

A dentinogénese é um processo altamente controlado que resulta na transformação paulatina de um tecido não mineralizado numa matriz mineralizada. Interferências na fase de mineralização podem acarretar alterações dentinárias que, dependendo do grau de severidade, têm impacto na dentição decídua ou permanente, do seu portador. A Dentinogénese Imperfeita é uma desordem hereditária com carácter autossómico dominante. Entender as bases moleculares que levam ao seu estabelecimento, assim como os seus sinais clínicos e radiográficos, é essencial para uma adequada abordagem do paciente afectado. Assim, esta revisão de literatura tem como objectivo principal abordar os aspectos genéticos que sublinham a sua ocorrência, como também, evidenciar as mais prevalentes descobertas clínicas e radiográficas dos seus portadores. No entanto, estudos prospectivos são necessários para que sejam elucidadas todas as peculiaridades desta dramática condição dentária.

©2011 Publicado por Elsevier España, S.L. em nome da Sociedade Portuguesa de Estomatologia e Medicina Dentária. Todos os direitos reservados.

Dentinogenesis imperfecta: a brief review

A B S T R A C T

Dentinogenesis is a highly controlled process that results in the encompassed mineralization of the predentin into a mineralized matrix. Any interference during the mineralization phase may affect the dentin final structure, which depending on the severity of the disturbance involved, may be detected in both dentitions, deciduous and permanent. Dentinogenesis Imperfecta (DI) represents one of those abnormalities inherited in a dominant autosomic pattern. To understand the molecular basis of this disorder, as well as,

Keywords:

Dentinogenesis Imperfecta

Dentin Sialophosphoprotein (DSPP)

Hereditary Opalescent Dentin

*Autor para correspondência.

Correio electrónico: 15754@ufp.edu.pt (T. Cardoso)

its clinical and radiographic evidences, it is essential to make an appropriate diagnosis and ulterior treatment. The main goal of this literature review is to highlight the genetic aspects that underline its establishment and to report the most prevalent clinical and radiographic clues present in the patient with DI. Further studies, for certain, are extremely required to finally elucidate the outlines of this dramatic dental condition.

©2011 Published by Elsevier España, S. L. on behalf of Sociedade Portuguesa de Estomatologia e Medicina Dentária. All rights reserved.

Introdução

O desenvolvimento de um elemento dentário é resultado de uma multiplicidade de sinais moleculares que envolve não unicamente o ectoderma oral, como também, o ectomesênquima subjacente ao mesmo. Tais interações levam a eventos biológicos importantes, como a migração e proliferação celulares, histo e morfodiferenciação, e, por fim aposição mineral. Depreende-se, portanto, que a odontogênese envolve fases distintas e sequenciais, formação de matriz orgânica e mineralização desta matriz¹.

A dentina, tecido de maior conteúdo do dente, é produzida por odontoblastos, a partir das interações moleculares mencionadas acima, durante a dentinogênese. A dentina quando madura é formada por 20% de matriz orgânica, composta de colagénio tipo I e por várias proteínas não colagénicas, entre elas, a fosfoproteína dentinária (DPP) e a também dentinária, sialofosfoproteína (DSPP)². Assemelha-se, assim, tanto física como quimicamente, ao tecido ósseo¹.

Desta forma, todo o processo de desenvolvimento dos tecidos dentários, em ambas as dentições, decídua e permanente, ocorre sob refinado controlo genético. Em consequência, quando mutações genéticas sobrepõem o controlo celular, podem surgir anomalias dos tecidos dentários. Uma destas alterações é representada pela Dentinogênese Imperfeita (DI) que apresenta carácter hereditário, autossómico dominante, de alta penetrância. Assume relevância, sobretudo, por ser uma das alterações dentárias de carácter genético mais comum, muito embora apresente uma incidência de 1:8000 nascimentos, atingindo, em especial, a raça caucasiana³.

Diante do exposto, com este trabalho pretende-se abordar os principais aspectos genéticos envolvidos na ocorrência da DI, como também, evidenciar as mais prevalentes descobertas clínicas e radiográficas em pacientes portadores de DI. Mais ainda, e como objectivo secundário, auxiliar no fornecimento de informações para a determinação do seu diagnóstico e, sobretudo, no estabelecimento de manobras interventivas que proporcionem ao seu portador, função e estética adequadas no âmbito da Medicina Dentária.

A dentinogênese imperfeita (DI)

De acordo com Nayar e colaboradores⁴ a DI foi inicialmente descrita em 1887 pela apresentação de um paciente de 18 anos de idade que apresentava dentes extremamente desgastados

e opalescentes. Na primeira década do século seguinte, em 1939, foi descrito o caso de uma família cujos membros apresentavam dentes decíduos e permanentes com estrutura anómala, amolecida e de fácil remoção. Quatro anos mais tarde, o mesmo grupo de investigadores, identificou uma família que continha 40 membros, 22 dos quais eram portadores de dentes afectados pela DI⁵.

Com base nas características clínicas e radiográficas dos dentes de pacientes portadores de DI, e no seu perfil hereditário, foi estabelecida a sua classificação em três tipos distintos⁶. A DI tipo I está associada à ocorrência simultânea de uma outra condição patológica, a Osteogênese Imperfeita (OI). A OI é caracterizada por fragilidade tecidual e é causada por mutações em genes envolvidos na produção de colágeno tipo I⁷. De acordo com os mesmos autores, quando associada à OI, a DI tem um comportamento genético recessivo. No entanto, é relativamente comum o aparecimento de novos casos por mutação génica, sem carácter hereditário associado. Este parece ser o caso descrito por Singh e Singh⁸ de uma paciente de seis anos de idade, cuja queixa maior era a opalescência de seus dentes, sem ter sido verificado qualquer fenótipo similar nos seus pais e/ou irmãos. Muito embora a DI tipo II, como foi diagnosticada, seja uma alteração dentinária de carácter autossómico dominante, e portanto, hereditária, neste caso em específico, nenhum outro membro da família se encontrava afectado, restando a hipótese de uma mutação génica pontual.

A DI tipo II, a mais comum, manifesta-se unicamente no tecido dentinário, sem qualquer síndrome associada. No ano de 2000, foi relatado o caso de uma paciente de três anos de idade com dentes opalescentes, perda de estrutura de esmalte, desgaste excessivo e consequente comprometimento da dimensão vertical de oclusão. Quando analisado o histórico familiar, foi revelado que a mesma condição estava presente na mãe, na avó materna, em três tias-avós, em quatro tios e sete primos maternos, sem a presença de patologias ósseas associadas. Sendo assim, tal desordem foi diagnosticada como DI tipo II⁹.

Kamboj e Chandra¹⁰, em 2007, descreveram dois casos de DI tipo II, pertencentes à mesma família, com diferentes graus de severidade nas suas manifestações clínicas e radiográficas. Ambos foram acompanhados na Universidade de Medicina Dentária da Índia. Os pacientes não apresentavam qualquer outra patologia associada. A partir do mapeamento genético da família foi verificado que a cada criança afectada correspondia a presença da condição num dos pais, o que indicou completo grau de penetrância génica na família.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3173749>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3173749>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)