

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA  
FACULDADE DE ODONTOLOGIA  
GRADUAÇÃO EM ODONTOLOGIA**

**João Pedro Fernandes dos Reis**

**Amelogênese Imperfeita: uma revisão bibliográfica**

Juiz de Fora  
2024

**João Pedro Fernandes dos Reis**

**Amelogênese Imperfeita: uma revisão bibliográfica**

Monografia apresentada à Disciplina Trabalho de Conclusão de Curso da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Juiz de Fora, como parte dos requisitos para obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

**Orientador(a): Profa. Dra. Aline Spagnol Fedoce-Silva**

Juiz de Fora

2024

Ficha catalográfica elaborada através do programa de geração automática da Biblioteca Universitária da UFJF, com os dados fornecidos pelo(a) autor(a)

Reis, João Pedro Fernandes dos .  
Amelogênese Imperfeita : uma revisão bibliográfica / João Pedro Fernandes dos Reis. -- 2024.  
32 f.

Orientadora: Aline Spagnol Fedoce-Silva  
Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) - Universidade Federal de Juiz de Fora, Faculdade de Odontologia, 2024.

1. Amelogênese Imperfeita. 2. Hipomineralização do esmalte dentário. 3. Anormalidades Dentárias. 4. Tratamento Odontológico. I. Fedoce-Silva, Aline Spagnol , orient. II. Título.



UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA  
REITORIA – FACODONTO – Coordenação do Curso de Odontologia

**João Pedro Fernandes dos Reis**

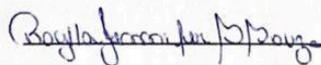
**Amelogênese Imperfeita: uma revisão bibliográfica**

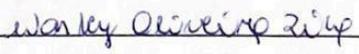
Trabalho de conclusão de curso apresentado à Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Juiz de Fora como requisito parcial à obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

Aprovado em 11 de setembro de 2024.

BANCA EXAMINADORA

  
\_\_\_\_\_  
Profª. Drª. Aline Spagnol Fedoce-Silva  
Universidade Federal de Juiz de Fora

  
\_\_\_\_\_  
Profa. M<sup>e</sup>. Raylla Jennifer Silva de Souza  
Universidade Federal de Juiz de Fora

  
\_\_\_\_\_  
Prof. Dr. Warley Oliveira Silva  
Universidade Federal de Juiz de Fora

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço, primeiramente, a Deus, por me dar força, sabedoria e perseverança para chegar até aqui.

À minha família, que sempre me apoiou incondicionalmente, oferecendo amor, compreensão e encorajamento em todos os momentos. Obrigado por acreditarem em mim e por serem meu alicerce.

Aos meus amigos, pela paciência e pelo suporte emocional durante este período desafiador. Vocês foram essenciais para manter meu ânimo e motivação.

Aos meus professores, que compartilharam seus conhecimentos, dedicaram seu tempo e me guiaram ao longo da vida acadêmica.

Agradeço à minha orientadora, Aline Spagnol Fedoce-Silva, pela orientação e incentivo.

E, finalmente, à minha dupla de faculdade, Breno Martins Ramos, por todo o esforço conjunto, companheirismo e dedicação.

## RESUMO

Esta é uma revisão bibliográfica acerca da Amelogênese Imperfeita (AI) que objetiva descrever evidências científicas sobre os protocolos terapêuticos mais utilizados para o manejo clínico dos pacientes. A AI é uma anomalia genética rara caracterizada pela má formação do esmalte dentário, existindo pelo menos 14 subtipos hereditários, dos quais temos como principais: hipoplásica, hipomaturada, hipocalcificada e hipomaturada-hipoplásica. Esta condição pode afetar a estética e a função da dentição decídua e permanente, além de ter impactos significativos na saúde emocional dos indivíduos acometidos. O diagnóstico correto é extremamente importante e deve ser realizado o mais cedo possível para que seja possível chegar ao resultado terapêutico satisfatório. O tratamento deve ser realizado de forma multidisciplinar, visto que podem haver manifestações bucais secundárias ocasionadas pela condição, incluindo mordida aberta anterior, hipodontia, anormalidades de erupção, calcificação pulpar, nefrocalcinose, *dens invaginatus* e taurodontismo. Os materiais mais utilizados no tratamento são a resina composta, o cimento de ionômero de vidro, e as coroas de aço inoxidável. O material de escolha pode variar de acordo com o tipo de AI, com o grau de acometimento da estrutura dentária, com a idade do paciente e com os aspectos socioeconômicos. Não existe um único protocolo ou material considerado padrão ouro que tenha evidências científicas suficientes para o tratamento da condição. É necessário, portanto, a realização de mais estudos com um maior tempo de acompanhamento clínico para avaliar a qualidade e longevidade dos protocolos terapêuticos da AI.

**Palavras-chave:** amelogenese imperfeita; hipomineralização do esmalte dentário; anormalidades dentárias; tratamento odontológico.

## ABSTRACT

This is a literature review on Amelogenesis Imperfecta (AI) that objectively describes relevant scientific evidence on the most commonly used therapeutic protocols for the clinical management of patients. AI is a rare genetic anomaly observed by the malformation of evident enamel, with at least 14 hereditary subtypes, the main ones being: hypoplastic, hypomature, hypocalcified and hypomature-hypoplastic. This condition can affect the aesthetics and function of the deciduous and permanent dentition, in addition to having significant impacts on the emotional health of individuals. Correct diagnosis is extremely important and should be performed as early as possible to achieve the desired therapeutic result. Treatment should be carried out in a multidisciplinary manner, since there may be secondary manifestations caused by the condition, including anterior open bite, hypodontia, hereditary abnormalities, pulp calcification, nephrocalcinosis, dens invaginatus and taurodontism. The most commonly used materials in treatment are composite resin, glass ionomer cement and stainless steel crowns. The material of choice may vary according to the type of AI, the degree of involvement of the dental structure, the patient's age and socioeconomic aspects. There is no single protocol or material considered the gold standard that has sufficient scientific evidence for the treatment of the condition. Therefore, more studies with a longer clinical follow-up period are needed to evaluate the quality and longevity of AI therapeutic protocols.

**Keywords:** amelogenesis imperfecta; tooth enamel hypomineralization; dental abnormalities; dental treatment.

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO.....</b>	<b>7</b>
<b>2 OBJETIVOS.....</b>	<b>9</b>
2.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	9
<b>3 REVISÃO DA LITERATURA.....</b>	<b>10</b>
3.1 CARACTERÍSTICAS GERAIS DA AMELOGÊNESE IMPERFEITA.....	10
3.2 CARACTERÍSTICAS GENÉTICAS DA AMELOGÊNESE IMPERFEITA.....	19
3.3 CARACTERÍSTICAS ORTODÔNTICAS DA AMELOGÊNESE IMPERFEITA.....	20
<b>4 DISCUSSÃO.....</b>	<b>21</b>
<b>5 CONCLUSÃO.....</b>	<b>27</b>
<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>29</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A Amelogênese Imperfeita (AI) é uma anomalia hereditária que acomete o esmalte dentário e pode se manifestar na dentição decídua e/ou permanente (Cagetti *et al.*, 2017; Toupenay *et al.*, 2018). As principais queixas são relacionadas à estética, dor ou fratura dentária (Toupenay *et al.*, 2018). A condição pode ser classificada em hipoplásica, hipomaturada, hipocalcificada e hipomaturada-hipoplásica com taurodontismo combinados (Cagetti *et al.*, 2017; Neville *et al.*, 2009). O casamento entre consanguíneos e a herança materna desempenham um papel importante na etiologia da AI (Ceyhan *et al.*, 2019), que pode ser de herança autossômica dominante, recessiva ou ligada ao cromossomo X (Toupenay *et al.*, 2018; Neville *et al.*, 2009) e apresenta incidência que varia entre 1/718 e 1/14000 da população (Neville *et al.*, 2009).

Em sua forma hipoplásica, a alteração ocorre na matriz de esmalte, que apresenta depressões do tamanho da cabeça de alfinete, de forma generalizada e esmalte normal entre as depressões, sendo a face vestibular a mais afetada. Já na AI hipomaturada, a matriz é depositada adequadamente, mas possui defeito na maturação da estrutura dos cristais do esmalte. Os dentes têm formato normal, porém apresentam marcas opacas entre branco, marrom e amarelo com esmalte mais macio do que o normal, sendo comum ele se desprender da dentina (Neville *et al.*, 2009). Na forma hipocalcificada não ocorre mineralização significativa, resultando em um esmalte muito mole que se solta facilmente, exceto a parte cervical por ser mais calcificada. Neste último caso, pode-se também observar anormalidades de erupção e mordida aberta anterior. Há também a AI com taurodontia, a qual apresenta hipoplasia de esmalte combinada com hipomaturação (Neville *et al.*, 2009).

O diagnóstico é feito através de exame clínico e radiográfico, devendo também ser analisada a presença de casos na família (Azevedo *et al.*, 2013). O diagnóstico diferencial mais comum é a fluorose, entretanto, a variabilidade da aparência dessa condição requer um questionamento minucioso para diferenciar da AI (Toupenay *et al.*, 2018). Distúrbios extrínsecos, cronológicos e localizados da formação dentária devem ser considerados no diagnóstico diferencial (Crawford; Aldred; Bloch-Zupan, 2007).

A estética prejudicada pela AI afeta diretamente a saúde emocional dos pacientes pelo grande impacto visual e está muitas vezes relacionada aos relatos de bullying, baixa autoestima e insatisfação. Além disso, o paciente acometido pode sentir o incômodo causado pela perda de esmalte dentário e consequente hipersensibilidade dentinária (Oliveira; Norton, 2021; Toupenay *et al.*, 2018), podendo prejudicar até mesmo a função mastigatória (Oliveira; Norton, 2021). Não há consenso quanto ao protocolo terapêutico, exceto quanto ao momento, devendo começar o mais cedo possível (Toupenay *et al.*, 2018).

O tratamento e o prognóstico são variáveis e estão relacionados ao subtipo e a gravidade da AI (Neville *et al.*, 2009). O tratamento tem como objetivo manter a função e o desenvolvimento da cavidade bucal, evitando a perda dentária e permitindo a manutenção da higiene (Toupenay *et al.*, 2018). Procedimentos definitivos devem ser realizados apenas após a erupção dos dentes permanentes, priorizando técnicas menos invasivas em pacientes jovens, exceto nos casos em que a estética justifique o desgaste dentário (Borde *et al.*, 2018).

As terapêuticas mais comentadas empregadas na dentição decídua são o uso de coroas pré-fabricadas, como as de aço inoxidável e policarbonato, além de restaurações de cimentos de ionômeros de vidro modificados por resina e de resina composta (Chen *et al.*, 2016). Pacientes portadores de AI requerem tratamento odontológico mais complexo, oneroso e vitalício, sendo importante gerenciar por completo a dentição e priorizar a oclusão desde a infância (Farao; Roomaney, 2022).

Sendo assim, o presente estudo foi realizado com o objetivo de revisar a literatura acerca do atendimento odontológico e também de tentar identificar os protocolos clínicos mais utilizados no manejo de portadores da AI.

## **2 OBJETIVOS**

Revisar a literatura acerca do atendimento odontológico na Amelogênese Imperfeita.

### **2.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

Identificar os protocolos clínicos mais utilizados no atendimento odontológico de portadores de Amelogênese Imperfeita.

### 3 REVISÃO DA LITERATURA

#### 3.1 CARACTERÍSTICAS GERAIS DA AMELOGÊNESE IMPERFEITA

Segundo o estudo feito por Weinmann *et al.* (1945) a ocorrência familiar de alteração na cor dos dentes é rara e a análise clínica revela que é ocasionada por anomalias na estrutura dentária. O objetivo da pesquisa foi esclarecer clínica e histopatologicamente essas anomalias, sendo revelado que as hereditárias do esmalte não são homogêneas. Em um tipo de Amelogênese Imperfeita (AI) hereditária existe uma camada mais fina de esmalte relativamente normal, mas em outra, há uma quantidade normal, porém ele não se calcifica totalmente, na qual no primeiro defeito quantitativo pode ser denominado hipoplasia hereditária de esmalte, no segundo o defeito é qualitativo, considerado como hipocalcificação hereditária do esmalte.

Segundo a revisão de literatura realizada por Crawford, Aldred e Bloch-Zupan (2007), a AI é um grupo de condições genéticas que afetam estrutural e esteticamente o esmalte dentário, afetando todos ou quase todos os dentes de forma semelhante, podendo estar associadas a alterações em outras partes do corpo. Sua prevalência varia de 1:700 a 1:14.000 de acordo com as populações estudadas. O esmalte afetado pode ser hipoplásico, hipomineralizado ou ambos. Os dentes podem apresentar alteração de cor, sensibilidade ou ficar propensos à desintegração, o que ocorre isoladamente ou associada a outras síndromes. Pode apresentar padrões de herança autossômica recessiva, autossômica dominante, ligada ao sexo e esporádica. Em famílias com a forma ligada ao X, foi visto que a AI pode ser resultado de mutações no gene da amelogenina (AMELX). O gene da enamelinina (ENAM), está envolvido no desenvolvimento das formas dominantes, já a AI recessiva ocorre em famílias com consanguinidade. O diagnóstico se baseia na história familiar e na avaliação clínica detalhada. Apesar de afetar a socialização, qualidade de vida e função, as manifestações clínicas podem ser controladas por meio de intervenções precoces, tanto preventiva quanto restauradora, desde a infância até a fase adulta. O tratamento, no entanto, sempre é baseado na prevenção antes da intervenção. De acordo com os autores, coroas metálicas pré-fabricadas podem ser utilizadas na dentição decídua, em dentes posteriores, e os tratamentos que visam uma maior longevidade envolvem coroas de policarbonato

ou restaurações de resina composta em dentes anteriores. Casos em que o esmalte é moderadamente fino, são adequados o uso de coroas metálicas nos molares posteriores e restaurações de resina composta nos dentes anteriores. Entretanto, certas variações de AI resultam em dentes hipersensíveis ou frágeis, podendo desencorajar a boa higiene bucal e dificultar a restauração. Na figura 1 é possível observar algumas das apresentações fenotípicas da AI, sendo: hipoplásica (a,b,c,d), hipocalcificada (e,f) e hipomaturada (g,h).

Figura 1 - Descrição Fenotípica da AI



Fonte: CRAWFORD, P. J. M.; ALDRED, M.; BLOCH-ZUPAN, A. Amelogenesis imperfecta. **Orphanet journal of rare diseases**, v. 2, p. 1-11, 2007.

No relato de caso descrito por Pinky, Satyajith e Shashikiran (2011), foi realizada a reabilitação bucal de uma criança com AI hipoplásica, na qual o acompanhamento adequado objetivou eliminar a hipersensibilidade dentinária, promover estética e melhorar a função mastigatória e a autoconfiança. O tratamento foi realizado de forma conservadora e de fácil manejo para a reabilitação de dentes decíduos com perda total/parcial do esmalte. A técnica consistiu no uso de coroas e facetas indiretas que não necessitam de preparos, o que facilita o uso em caso de crianças de 3 a 5 anos, uma vez que a confecção extraoral da restauração faz com que o tratamento seja mais curto e confiável. Coroas de aço inoxidável foram usadas nos dentes posteriores, e facetas de resina composta indireta foram utilizadas nos dentes anteriores.

Em um estudo de revisão feito por Gandhia *et al.* (2012), foram analisadas epidemiologia, etiologia, classificação, descrição clínica e diagnóstico da AI. A AI está ligada a mutações em cinco genes, sendo eles: AMEL, ENAM, MMP20 (matriz metaloproteínase-20), KLK4 (calicreína-4) e FAM83H, podendo se manifestar de várias formas. A aparência clínica e os problemas como hipersensibilidade, manchas e rugosidade podem gerar preocupação para o paciente. O tratamento deve começar na dentição decídua e continuar na dentição permanente, tendo como objetivos a identificação precoce, o controle da dor, a prevenção de danos, a restauração de defeitos e o cuidado regular. Crianças acometidas pela AI podem apresentar má oclusão, sendo, portanto, essencial a busca por um cuidado multidisciplinar e a manutenção de uma boa higiene oral.

Segundo a revisão de literatura, realizada por Couto *et al.* (2012), a AI é uma condição genética que afeta o esmalte dentário de ambas as dentições, sem envolvimento de outras alterações sistêmicas, podendo ocasionar sensibilidade dentária, perda da dimensão vertical de oclusão e comprometimento estético. A idade do paciente e a gravidade da condição influenciam na escolha do tratamento. A reabilitação melhora a autoestima da criança, o que é muito importante a nível psico-social. No entanto, o planejamento e a escolha do tratamento dependem da idade, da gravidade e do contexto socioeconômico do paciente.

Dashash *et al.* (2013) realizaram uma revisão com o objetivo de comparar as taxas de sucesso, no quesito satisfação do paciente (estética e sensibilidade) e função, de diferentes materiais restauradores e técnicas utilizadas para a restauração de dentes anteriores e posteriores com AI. Os autores concluíram que o

surgimento de novos materiais, como cimento de ionômero de vidro (CIV), CIV modificado por resina, resinas compostas modificadas por poliácidos, resinas compostas indiretas ou coroas fundidas apresentam resultados benéficos para os pacientes. Entretanto, os mesmos destacaram a ausência de ensaios clínicos randomizados sobre o assunto, que forneçam evidências de alta qualidade para estabelecer diretrizes para procedimentos restauradores, assim, não há evidências sobre qual seria a melhor técnica restauradora.

A revisão de literatura realizada por Azevedo *et al.* (2013) analisou aspectos clínicos e alternativas ao tratamento odontológico da AI com o objetivo de orientar o cirurgião-dentista acerca do diagnóstico e tratamento adequado. O profissional deve estar preparado para lidar com a AI e oferecer apoio clínico e emocional aos pacientes. Antigamente os pacientes portadores da AI eram tratados por meio de extrações e prótese total, mas atualmente é possível realizar o tratamento restaurando estética e função de forma satisfatória, influenciando positivamente a autoestima do paciente. A conclusão foi que o diagnóstico e o plano de tratamento adequado dos pacientes com AI são os maiores desafios no atendimento odontológico. No entanto, mais estudos com tempo de acompanhamento maior são necessários para avaliar a longevidade dos materiais utilizados.

Chen *et al.* (2016) realizaram uma revisão que descreve implicações não associadas ao esmalte dental, as técnicas de atuação em fases específicas e resultados de tratamentos restauradores baseados em evidências bibliográficas com determinados materiais. Segundo os autores, a AI é um conjunto de anomalias hereditárias que afetam inicialmente a estrutura do esmalte dental, levando a problemas estéticos, sensibilidade excessiva nos dentes e dificuldades na mastigação. Concluíram que a AI representa um desafio para os cirurgiões-dentistas tanto no diagnóstico quanto no tratamento e que não há um padrão de intervenção estabelecido, mas que uma abordagem multidisciplinar pode ser benéfica.

Cagetti *et al.* (2017) realizaram um estudo com o objetivo de avaliar a eficácia estética e funcional da resina infiltrante (Icon, DMG, Hamburgo, Alemanha) no tratamento da AI. Os autores relataram o caso de dois pacientes, de 13 e 15 anos, acometidos pela AI do tipo hipomaturada que foram acompanhados por 12 meses após o tratamento. A conclusão do estudo foi de que a infiltração de resina composta tem surgido como uma opção pouco invasiva para tratar a descoloração dentária, sendo menos agressiva do que os procedimentos convencionais. Tal

abordagem pode ser indicada para melhora estética em lesões moderadas de AI, principalmente em pacientes mais jovens. Mesmo com a estabilidade estética, se faz necessário um acompanhamento clínico prolongado para verificar a durabilidade do tratamento, pois o período curto de acompanhamento representou um limite do relato.

Borde *et al.* (2018) relataram o caso clínico de uma criança portadora de AI dando ênfase ao diagnóstico e ao tratamento por um período de 4 anos. A paciente foi atendida aos 7 anos de idade, quando procurou um centro de saúde para acompanhamento odontológico de rotina. Inicialmente, os cirurgiões-dentistas a diagnosticaram com hipomineralização molar-incisivo, uma vez que a paciente apresentava dentição mista hígida e alterações de cor na coroa dentária de incisivos e molares permanentes. Após o surgimento dos demais dentes permanentes e o acometimento de quase todos os elementos dentários, o diagnóstico foi de AI. Durante o tratamento foram realizados alguns procedimentos, sendo eles restaurações, microabrasão, facetas de resina composta e coroa onlay. Os autores concluíram que por se tratar de uma condição de origem genética, a AI não possui prevenção. No entanto, o tratamento odontológico definitivo deve ser realizado somente após a erupção completa dos dentes permanentes e o término do crescimento ósseo, priorizando-se o uso de técnicas menos invasivas em pacientes jovens, a menos que a estética comprometida justifique o desgaste dentário. Em casos extremos, como o descrito neste relato, diferentes abordagens são necessárias, incluindo apoio psicológico.

Toupenay *et al.* (2018) publicaram um artigo relatando o tratamento de pacientes com AI, desde a infância até o início da idade adulta. Foram descritos os casos clínicos de pacientes com 3, 8 e 16 anos, nos quais cada abordagem terapêutica foi adotada conforme a idade e o tipo de alteração do esmalte. Em dentes decíduos os autores recomendam a utilização de coroas pediátricas e restaurações de resina composta. Já nos permanentes, a preferência é por procedimentos não invasivos ou minimamente invasivos, a fim de seguir uma abordagem gradual, desde as opções menos invasivas até os tratamentos protéticos. A AI abrange doenças hereditárias que ocasionam defeitos no esmalte dentário de ambas as dentições e possui manifestação clínica variável entre os pacientes. As mutações responsáveis pela doença podem alterar diversos genes, podendo a herança ser ligada ao cromossomo X, autossômica dominante ou

recessiva. Os autores concluíram que não há um protocolo definitivo para o tratamento da AI, porém há um consenso em relação ao momento para iniciar o tratamento, que deve ser o mais cedo possível para prevenir a sensibilidade dentinária e a perda de esmalte. A AI é uma doença incomum que afeta o esmalte, fato que explica a falta de recomendação clínica fundamentada em evidências, tornando o tratamento desafiador. As principais queixas são estética, dor ou fratura dentária. A restauração deve ser realizada para manter a função e o desenvolvimento da cavidade bucal, evitando a perda dentária e permitindo a manutenção da higiene oral.

Ceyhan *et al.* (2019) realizaram uma pesquisa de análise dos registros de pacientes com AI avaliados no Departamento de Odontopediatria da Universidade Suleyman Demirel, na Turquia, de 1999 a 2017. O objetivo foi de informar sobre as condições sociodemográficas e características familiares, assim como descobertas clínicas, sistêmicas e requisitos para o tratamento odontológico de anomalias dentárias em pacientes com AI. Também foram analisadas mudanças ao longo do tempo nesses pacientes que receberam acompanhamento prolongado. Os resultados obtidos revelaram que a consanguinidade nos casamentos e a herança materna desempenham um papel relevante na ocorrência de AI e que o diagnóstico permite a identificação de outras condições, como nefrocalcinose e outras doenças associadas às anomalias dentárias, como dens invaginatus, taurodontismo, erupção ectópica, erupção retardada, hipodontia e calcificação pulpar. Os autores evidenciaram que a saúde bucal e as necessidades estéticas dentárias dos pacientes variam com a idade do paciente, destacando a importância do diagnóstico precoce e de intervenções adaptadas, por meio de acompanhamento regular e de longo prazo, para melhorias significativas na manutenção clínica das condições bucais destes pacientes.

No estudo de Ohrvik e Hjortsjö (2020), foram analisados o sucesso e a satisfação do tratamento odontológico de pacientes portadores de AI, realizado em uma clínica universitária. Os pacientes receberam 3 tipos de restaurações adesivas: cerâmicas, restaurações diretas de resina composta e facetas de resina composta pré-fabricadas. Um total de 154 restaurações foram realizadas em 15 indivíduos e avaliadas quanto à satisfação do paciente, complicações estéticas, tecnológicas e biológicas. Apesar das limitações do estudo, os autores concluíram que: facetas de resina composta pré-fabricadas devem ser evitadas; restaurações diretas de resina

composta podem ser utilizadas como terapia provisória; e restaurações cerâmicas foram consideradas a primeira escolha de tratamento para jovens e idosos portadores da AI, para restaurações de longo prazo.

Sabandal *et al.* (2020), relataram um caso clínico com 9 anos de acompanhamento, após o tratamento restaurador realizado em uma paciente de 16 anos acometida por um tipo hipoplásico de AI. Os dentes com sensibilidade foram reabilitados por meio de restaurações diretas de resina composta, na técnica adesiva de condicionamento total. Após o tratamento o paciente relatou melhora significativa na capacidade mastigatória e na qualidade de vida, principalmente durante as refeições. Durante todo o tempo de acompanhamento, cáries secundárias recorrentes e descolamento de restaurações identificadas, foram tratadas. Contudo, houve redução significativa da placa bacteriana e melhora da higiene bucal. A abordagem minimamente invasiva adotada contribuiu para a proteção da polpa, pois as falhas foram reparadas com resina composta, minimizando risco de dano à polpa que poderiam ocorrer em tratamentos extensos. Os autores concluíram que o tratamento restaurador favoreceu a redução dos desconfortos mencionados e a melhora da qualidade de vida. Graças à abordagem adotada, a vitalidade pulpar foi mantida durante todo o período de acompanhamento, prolongando a necessidade de tratamentos mais invasivos por quase 10 anos.

Mohn *et al.* (2021) descreveram dois casos clínicos com o propósito de demonstrar tratamentos restauradores para AI, da dentição mista até a permanente. As restaurações foram realizadas sob anestesia geral em um paciente de 7 anos com AI hipoplásica e de um paciente de 12 anos com AI hipomaturada, visando melhorar a estética e aumentar a dimensão vertical, fatores que estão relacionados à autoconfiança e à qualidade de vida. Ambos os casos evidenciam o grau de complexidade do tratamento odontológico de anomalias estruturais de origem genética e as adversidades enfrentadas na reabilitação das diferentes fases da dentição. Segundo os autores, para evitar disfunções no sistema mastigatório e estética indesejada, várias opções de tratamento são descritas e embora a indicação para dentes decíduos seja o uso de compômero e coroas de aço inoxidável, para dentes anteriores e posteriores, respectivamente, o tratamento dessas anomalias enfrenta desafios relacionados às trocas dentárias e o crescimento mandibular, o que muitas vezes permite somente a confecção de restaurações temporárias. Os

casos clínicos descritos demonstram a complexidade do atendimento odontológico de pacientes com anomalias estruturais genéticas e as necessidades que requerem cuidados rigorosos durante toda a vida, para manutenção dos resultados terapêuticos.

Novelli *et al.* (2021) relataram um caso clínico com o objetivo de descrever o tratamento restaurador realizado em uma paciente de 9 anos com histórico familiar de AI. Segundo os autores, a paciente apresentava uma forma agressiva de AI e, portanto, o tratamento adotado foi a confecção de facetas de resina composta pré-fabricadas. No relato, foram discutidos os pontos positivos e as limitações da técnica escolhida em comparação a outras alternativas de restauração. Os autores concluíram que, reabilitar pacientes jovens que apresentem grande comprometimento da estrutura dentária pode ser um desafio, levando em conta a gravidade do acometimento e a difícil adesão de crianças ao tratamento. Uma técnica alternativa é a restauração semidireta com o uso de facetas pré-fabricadas, uma opção viável e minimamente invasiva de bom resultado estético.

A revisão sistemática realizada por Kallel *et al.* (2021) teve o objetivo de avaliar a associação entre a AI e o surgimento de cárie dentária, além da análise do índice CPOD. O resultado obtido foi de que existe uma incidência pequena de cárie e um baixo índice de CPOD na população afetada. A presença de bactérias observadas na microflora bucal dos pacientes com AI parece protegê-los e a incidência de cárie nesta população seria então influenciada por fatores sociodemográficos, aumentando o índice em países subdesenvolvidos devido à higiene bucal deficiente. Destaca-se que o material de escolha é a resina composta e que o índice CPOD tende a aumentar com a idade. Devido à baixa incidência de cárie nos indivíduos com AI, raramente são necessárias extrações por esse motivo.

De acordo com a revisão sistemática feita por Oliveira e Norton (2021), cujo propósito foi analisar diversas terapias utilizadas no tratamento da AI em pacientes pediátricos, não se pôde apontar com total certeza o tratamento mais eficaz, devido à possibilidade de viés dos artigos utilizados. No entanto, concluiu-se que o tratamento dessas crianças visa principalmente o quesito estética, devido a alterações na cor e forma dentária, além da sensibilidade dentinária. A reabilitação oral melhora significativamente o psicológico das crianças afetadas, representando um papel fundamental na saúde mental. O tratamento deve considerar a restauração da dimensão vertical de oclusão e da função mastigatória. De acordo com os

estudos selecionados, os materiais mais utilizados e com resultados positivos foram as coroas metálicas para os dentes posteriores e as facetas em zircônia para a região anterior, no entanto, outras possíveis opções de tratamento são as restaurações definitivas diretas ou indiretas em resina composta e a reabilitação com coroas unitárias.

Faroo e Roomaney (2022) relataram um caso de manejo da dimensão vertical em pacientes com AI. O paciente, de 24 anos, já havia sido submetido aos tratamentos ortodônticos e restauradores, mas ainda assim, continuava sofrendo desgaste dentário progressivo. No entanto, foi observado na revisão feita que frequentemente os pacientes com AI apresentam uma perda grave e gradual das dimensões verticais de oclusão, tornando a reabilitação dentária mais desafiadora. A dimensão vertical de oclusão foi restabelecida em duas etapas, começando com restaurações temporárias e seguida pela combinação de coroas de zircônia monolítica e dissilicato de lítio. Os autores concluíram que os pacientes portadores da AI precisam de tratamento odontológico complexo, oneroso e vitalício. O relato destaca a importância da abordagem de toda a dentição e também a necessidade de proteger a oclusão desde cedo, sendo negligenciada muitas vezes durante o tratamento.

Oliveira *et al.* (2023) revisaram a literatura com o intuito de abordar aspectos clínicos, imaginológicos, histológicos e diagnósticos, dando ênfase às opções de tratamento e ao prognóstico da AI. Em se tratando de uma anomalia genética, que ocorre por causa da má formação do esmalte e que pode acometer dentes decíduos e permanentes, foi observado que o defeito pode ser advindo da deficiência na formação do esmalte mas também de defeitos no conteúdo proteico e mineral do dente. O diagnóstico correto contribui para a escolha do tratamento e quando é feito corretamente e de forma precoce, estando associado a um plano de tratamento adequado, contribuem para tratamentos conservadores e prognósticos mais favoráveis. Isso porque devolvem estética, função mastigatória e melhoram a qualidade de vida do paciente. Porém, ainda não existe técnica ou material restaurador que seja padrão ouro para essa condição. As opções disponíveis são: coroas metalocerâmicas, técnica de microabrasão, uso de cimento de ionômero de vidro e restaurações/facetas de resina composta. Para o manejo clínico o cirurgião-dentista precisa saber fazer o correto diagnóstico e conhecer os tipos de AI e suas características clínicas, para então estabelecer um plano de tratamento

multidisciplinar. No entanto, para verificar a durabilidade dos materiais restauradores utilizados para tratar essa condição, são necessários mais estudos com um tempo de acompanhamento maior.

### **3.2 CARACTERÍSTICAS GENÉTICAS DA AMELOGÊNESE IMPERFEITA**

De acordo com a revisão de literatura realizada por Santos e Line (2005), na AI o esmalte é afetado por uma grande variedade de fatores, podendo ocorrer por uma alteração na sua formação e até mesmo por defeitos no conteúdo mineral e protéico. Ainda segundo os autores, a AI é uma condição hereditária, podendo ser de padrão ligado ao cromossomo X, autossômico dominante ou recessivo, apresentando heterogeneidade clínica e genética na qual a formação do esmalte é regulada através da expressão de genes que transcrevem proteínas e proteinases imprescindíveis no controle do processo de crescimento dos cristais e da mineralização. A aparência clínica da condição depende do gene envolvido, da localização, do tipo de mutação e da alteração proteica. Alterações em genes como amelogenina, enamelinina e calicreína-4 demonstraram resultar em tipos diferentes de AI. A AI também pode ser resultado de mutações em genes menos conhecidos, que não são os principais na formação do esmalte, contudo, uma análise mutacional contínua realizada em famílias com a condição irá tornar possível o desenvolvimento de um sistema de nomenclatura padrão abrangente.

O artigo de Chaudhary *et al.* (2009) apresenta um caso clínico, juntamente com uma revisão, no qual foi relatado o caso de uma paciente de 11 anos atendida em uma Faculdade de Odontologia na Índia. A queixa principal era a alteração da cor dos dentes, observada desde a infância. Durante a anamnese foi informado que o pai, o irmão mais novo e a irmã mais nova também possuíam a mesma condição. O diagnóstico, confirmado por meio de características clínicas, radiográficas e histopatológicas, foi de AI autossômica hipoplásica. A AI abrange um grupo variado de doenças hereditárias que apresentam defeitos qualitativos ou quantitativos de esmalte dentário na ausência de manifestações sistêmicas. A condição pode ser transmitida por herança autossômica dominante, autossômica recessiva ou ligada ao cromossomo X. Os genes envolvidos nas formas autossômicas são genes codificadores de proteínas da matriz do esmalte, sendo a: enamelinina e ameloblastina, MMP-20, tuftelina e calicreína-4. No entanto, diversos pesquisadores

sugeriram um sistema de classificação para a AI, baseando-se no fenótipo e na linhagem, combinando análise por microscopia eletrônica de varredura, métodos bioquímicos e genética molecular. Os cirurgiões-dentistas devem levar em consideração os impactos sociais, sendo crucial diagnosticar e intervir precocemente, visando aliviar o sofrimento dos pacientes e também a longevidade das restaurações.

Arruda e Souza (2017) relataram o caso de um paciente que compareceu à Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Minas Gerais relatando a ausência de alguns dentes e se queixando da aparência de outros. O trabalho teve como objetivo descrever o caso de uma paciente com AI associada a múltiplos dentes inclusos. Durante a anamnese a paciente relatou que os pais possuem casamento consanguíneo, sendo primos de primeiro grau. As hipóteses diagnósticas foram de AI hipoplásica com agenesia total do esmalte, dentinogênese imperfeita e odontodisplasia regional e segundo o laudo do exame anatomopatológico, há compatibilidade com dentinogênese imperfeita, AI ou odontodisplasia regional. Segundo o autor, a AI é uma condição que altera o desenvolvimento da estrutura do esmalte dental, podendo ser considerada uma condição isolada em caso de ausência de alterações sistêmicas. Existem ao menos 14 subtipos hereditários de AI, na qual as principais formas são: hipoplásica, hipocalcificada, hipomaturada-hipoplásica e hipoplásica-hipomaturada. A transmissão pode ser autossômica dominante e recessiva ligadas ao gene da Enamelina (ENAM). Também pode estar ligada ao cromossomo X, com 14 mutações diferentes, associadas ao gene da amelogenina (AMELX), podendo afetar a funcionalidade e a condição psicossocial do paciente. O autor concluiu que a AI ainda não possui um consenso na classificação e nem uma completa compreensão da etiologia. Destaca que, para o diagnóstico correto é necessário uma boa anamnese, exames clínicos e radiográficos, juntamente com o conhecimento acerca da condição. O tratamento precisa ser feito de forma multidisciplinar, a fim de combinar tratamentos periodontais, cirúrgicos, protéticos e restauradores.

### **3.3 CARACTERÍSTICAS ORTODÔNTICAS DA AMELOGÊNESE IMPERFEITA**

Segundo a revisão feita por Alachiotti *et al.* (2014), apesar da AI não ser uma condição dentária comum, seus aspectos etiológicos, clínicos, classificação, manejo

e tratamento têm sido muito abordados na literatura. O artigo faz uma revisão relacionando AI e mordida aberta anterior, mostrando a frequente associação dessas condições. De acordo com os autores, a mordida aberta anterior é vista mais comumente nos pacientes com AI, quando comparada com a população em geral, o que indica a presença de um fator comum entre essas duas condições. O manejo clínico de pacientes com a associação das condições necessita de uma abordagem ampla, longa e multidisciplinar, de forma que resolva os transtornos dentários, oclusais, esqueléticos, de desenvolvimento e de tecidos moles associados.

Messaoudi, Kiliaridis e Antonarakis (2023) realizaram uma revisão sistemática e metanálise com o intuito de identificar estudos que avaliaram as características cefalométricas de portadores de IA. Foi observado que os pacientes com AI comumente apresentam más oclusões, principalmente mordida aberta anterior esquelética ou dentária. Os resultados obtidos mostraram que pacientes com AI possuem menor ângulo SNB e maior ângulo ANB do que os grupos controle no plano sagital. Verticalmente, pacientes com AI possuem menor sobremordida e maior ângulo intermaxilar do que os que não possuem a condição. Para o ângulo SNA não foram vistas diferenças significativas entre os 2 grupos. Contudo, a revisão sistemática e meta-análise demonstram que os pacientes com AI apresentam crescimento craniofacial mais vertical, o que resulta no aumento do ângulo intermaxilar, diminuição da sobremordida e tendência para um padrão de Classe II com mandíbula mais retrognática, porém, deve-se ter em mente que a causalidade não pode ser confirmada. Por se tratar de uma doença rara, são necessários estudos multicêntricos maiores e bem planejados para investigar características cefalométricas craniofaciais em indivíduos com os diferentes subtipos.

#### **4 DISCUSSÃO**

De acordo com Witkop (1988); Neville *et al.* (2009) e Arruda e Souza (2017) a Amelogênese Imperfeita (AI) pode ser classificada como hipoplásica, hipomaturada, hipocalcificada e hipomaturada-hipoplásica com taurodontismo (defeitos combinados). Embora essas sejam as principais, existem ao menos 14 subtipos hereditários da AI (Arruda; Souza, 2017; Neville *et al.*, 2009). Vários sistemas de classificação da AI foram descritos, entretanto, o mais aceito é o de Witkop (Neville *et al.*, 2009), apresentado na Figura 2.

Figura 2 - Classificação da Amelogênese Imperfeita

Tipo	Padrão	Características Específicas	Herança
IA	Hipoplástico	Depressão generalizada	Autossômica dominante
IB	Hipoplástico	Depressão localizada	Autossômica dominante
IC	Hipoplástico	Depressão localizada	Autossômica recessiva
ID	Hipoplástico	Polido difuso	Autossômica dominante
IE	Hipoplástico	Polido difuso	Dominante ligada ao cromossomo X
IF	Hipoplástico	Rugoso difuso	Autossômica dominante
IG	Hipoplástico	Agênese do esmalte	Autossômica recessiva
IIA	Hipomaturado	Difusão pigmentada	Autossômica recessiva
IIB	Hipomaturado	Difusa	Recessiva ligada ao cromossomo X
IIC	Hipomaturado	Coberta por neve	Ligada ao cromossomo X
IID	Hipomaturado	Coberta por neve	Autossômica dominante ?
IIIA	Hipocalcificado	Difuso	Autossômica dominante
IIIB	Hipocalcificado	Difuso	Autossômica recessiva
IVA	Hipomaturado-hipoplástico	Presença de taurodontia	Autossômica dominante
IVB	Hipoplástico-hipomaturado	Presença de taurodontia	Autossômica dominante

Fonte: NEVILLE, Brad. *et al.* **Patologia oral e maxilofacial**. 3 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009. cap. 2, p. 98.

Alguns autores afirmam que a AI inclui somente casos em que o defeito do esmalte se manifesta com a ausência de distúrbios metabólicos ou síndromes (Witkop, 1988; Chaudhary *et al.*, 2009; Couto *et al.*, 2012). Entretanto, segundo Crawford, Aldred e Bloch-Zupan (2007) e Arruda e Souza (2017) as alterações da AI podem ocorrer isoladamente ou em associação com síndromes. Os padrões de herança identificados na AI são autossômica dominante, recessiva ou ligada ao cromossomo X (Neville *et al.*, 2009; Toupenay *et al.*, 2018; Chaudhary *et al.*, 2009; Santos; Line, 2005), além da esporádica (Crawford; Aldred; Bloch-Zupan, 2007). A herança materna e a consanguinidade nos casamentos desempenham um papel importante na ocorrência da AI (Ceyhan *et al.*, 2019), embora seja uma anomalia que ainda não possui consenso em sua classificação e nem compreensão completa da sua etiologia (Arruda; Souza, 2017).

Por se tratar de uma anomalia genética, que ocorre pela má formação do esmalte, foi observado que o defeito pode advir da deficiência na formação do esmalte, mas também de defeito no conteúdo mineral e protéico do dente (Oliveira *et al.*, 2023). Mutações ou expressões alteradas em cinco genes, podem estar relacionadas ao desenvolvimento da AI: AMEL (amelogenina), ENAM (enamelina), MMP20 (matriz metaloproteínase-20), KLK4 (calicreína-4) e FAM83H (Ghandia *et al.* 2012). Entretanto, segundo Neville *et al.* (2009), além dos genes citados acima, exceto o FAM83H, também foi identificado o gene DLX3 e outro forte candidato para o padrão autossômico dominante, o gene AMBN, embora esta associação não tenha sido provada.

Em famílias portadoras da forma ligada ao cromossomo X, observou-se que a AI pode ser resultado da mutação no gene da amelogenina; já o gene da enamelina está relacionado ao desenvolvimento das formas dominantes; e a forma recessiva ocorre em famílias com consanguinidade (Crawford; Aldred; Bloch-Zupan, 2007). Para Arruda e Souza (2017), a transmissão pode ser autossômica dominante ou recessiva, associada ao gene da enamelina; e ligada ao cromossomo X com 14 mutações diferentes, associadas ao gene da amelogenina. Os genes envolvidos nas formas autossômicas, como enamelina e ameloblastina, tuftelina, MMP-20 (matriz metaloproteínase-20) e calicreína, são codificadores de proteínas da matriz do esmalte (Chaudhary *et al.*, 2009).

O fenótipo da AI depende do gene envolvido, localização, tipo de mutação e alteração proteica, o que diferencia seus tipos e subtipos. As alterações ocorrem principalmente nos genes já citados, amelogenina, enamelina e calicreína-4, além de mutações em genes menos conhecidos, que não são os mais envolvidos na formação do esmalte (Santos; Line, 2005).

As principais queixas apresentadas pelos portadores da AI são em relação à estética, dor e fratura dentária (Toupenay *et al.*, 2018). Outras manifestações clínicas observadas são: perda da dimensão vertical de oclusão (Neville *et al.*, 2009; Faraó; Romaney, 2022); mordida aberta anterior (Messaoudi, Kiliaridis e Antonarakis, 2023; Neville *et al.* 2009); cárie dentária; erupção tardia; impactação dentária; e inflamação gengival associada aos dentes impactados (Neville *et al.*, 2009) ou devido ao acúmulo de biofilme nas irregularidades da superfície dentária (Toupenay *et al.*, 2018).

Segundo Alachiotti *et al.* (2014) a mordida aberta anterior é observada mais comumente em pacientes portadores de AI do que na população em geral, sugerindo um fator comum associado a estas duas condições. A revisão sistemática realizada por Messaoudi, Kiliaridis e Antonarakis (2023) verificou que os portadores de AI normalmente apresentam má oclusões, principalmente mordida aberta anterior de caráter esquelético ou dentário. As características cefalométricas craniofaciais de pacientes com AI parecem indicar um crescimento craniofacial mais vertical, levando ao aumento do ângulo intermaxilar, diminuição da sobremordida e tendência a ter uma relação maxilomandibular de classe II, com a mandíbula mais retrognática; a causalidade, entretanto, não pode ser confirmada, havendo a necessidade de mais estudos para relacionar a características cefalométricas craniofaciais com os

variados subtipos de AI (Messaoudi; Kiliaridis; Antonarakis, 2023). Ghandia et al. (2012) também relata problemas de má oclusão em crianças acometidas pela AI.

Em relação a incidência de cárie dentária, existe uma controvérsia, pois segundo Neville *et al.* (2009) em alguns casos há o aumento do número de lesões cáries. Mas para Kallel *et al.*, (2021) os portadores de AI apresentam pequena incidência de cárie e baixo índice CPOD (dentes cariados, perdidos e obturados). A justificativa para tal achado é a especificidade bacteriana, observada nestes pacientes, e a ausência de contatos interproximais e/ou de fossas e fissuras, devido a perda do esmalte dentário (Kallel *et al.*, 2021). Sabe-se ainda que a incidência de cárie dentária nestes indivíduos sofre influência de fatores sociodemográficos, havendo um aumento em países subdesenvolvidos, devido às condições precárias de higiene bucal (Kallel *et al.*, 2021).

O diagnóstico e o plano de tratamento são os maiores desafios da AI (Azevedo *et al.*, 2013), pois além de haver uma variedade de tipos e subtipos a serem considerados, não existe um padrão de tratamento consolidado ou recomendações clínicas fundamentadas com evidências científicas (Chen *et al.*, 2016; Toupenay *et al.*, 2018; Dashash *et al.*, 2013; Oliveira *et al.*, 2023).

O diagnóstico é realizado por meio de exame clínico e radiográfico, além do histórico familiar que, associado ao conhecimento da condição, torna possível a definição do tipo de AI (Arruda; Souza, 2017). Quando realizado precocemente, o diagnóstico tem grande importância para estabelecer o plano de tratamento mais adequado de acordo com as manifestações clínicas (Oliveira *et al.*, 2023). A avaliação criteriosa das radiografias se faz necessária, pois auxilia no diagnóstico do tipo de AI, a partir da diferenciação entre dentina e esmalte (Ghandia et al., 2012). Segundo o relato de Weinmann *et al.* (1945), a AI aumenta a incidência de impacções dentárias e cistos foliculares. Uma vez que as manifestações bucais podem comprometer a saúde geral do paciente, é importante também, que o diagnóstico seja preciso a fim de conferir o tratamento mais conservador e o prognóstico mais favorável (Oliveira *et al.*, 2023). Ainda, possibilita a identificação de outras condições que possam estar associadas, tais como nefrocalcinose, *dens invaginatus*, taurodontismo, erupção ectópica, erupção retardada, hipodontia e calcificação pulpar (Ceyhan *et al.*, 2019).

O foco do tratamento da AI deve ser a intervenção preventiva e restauradora precoces (Crawford; Aldred; Bloch-Zupan 2007), a fim de evitar e aliviar o quanto

antes o sofrimento dos pacientes (Chaudhary *et al.*, 2009) e contribuir para controlar o impacto na qualidade de vida e na função. As intervenções precoces contribuem para evitar a perda de esmalte e a hipersensibilidade dentinária (Toupenay *et al.*, 2018). A escolha da melhor terapêutica depende da idade, da gravidade e do contexto socioeconômico do paciente (Couto *et al.*, 2012). Os portadores da AI requerem tratamento odontológico complexo e vitalício, sendo imprescindível o gerenciamento completo da dentição e a priorização da proteção oclusal desde a infância, já que frequentemente esses pacientes apresentam perda gradual da dimensão vertical de oclusão (Farao; Romaney, 2022). Além disso, o tratamento e o acompanhamento multidisciplinar é essencial para melhora da função e estética (Oliveira; Norton, 2021).

O plano de tratamento deve considerar o restabelecimento da dimensão vertical de oclusão e da função mastigatória (Oliveira; Norton, 2021). Por se tratar de uma condição genética, a AI não possui prevenção e o tratamento definitivo deve ser feito após a erupção completa dos dentes permanentes e o término do crescimento ósseo (Borde *et al.*, 2018), devendo seguir uma abordagem gradual, partindo das opções menos invasivas até os tratamentos protéticos (Toupenay *et al.*, 2018). O tratamento definitivo prioriza o uso de técnicas menos invasivas, em pacientes jovens. e em casos mais extremos a abordagem pode incluir apoio psicológico (Borde *et al.*, 2018).

Em crianças, o tratamento tem o objetivo de melhorar a estética e diminuir a sensibilidade dentária, além de também ter um papel importante na saúde emocional (Oliveira; Norton, 2021). Pode ser um desafio tratar os pacientes jovens com dentes gravemente comprometidos pela AI, inclusive devido a dificuldade das crianças em colaborar com o tratamento, no entanto, uma técnica alternativa é a restauração semidireta com o uso de facetas e coroas pré-fabricadas, pois são menos invasivas e apresentam estética satisfatória. (Novelli *et al.*, 2021). Essa abordagem minimamente invasiva contribui para a proteção da polpa e o tratamento restaurador, diminuindo desconfortos e melhorando a qualidade de vida (Sabandal *et al.*, 2020). Nos dentes decíduos posteriores podem ser utilizadas coroas metálicas pré-fabricadas e, nos anteriores, restaurações de resina compostas e cimento de ionômero de vidro (Crawford; Aldred; Bloch-Zupan, 2007; Pinky; Satyajith; Shashikiran, 2011; Mohn *et al.*, 2021; Oliveira; Norton, 2021).

Em dentes permanentes, de acordo com Oliveira e Norton (2021), podem ser utilizadas facetas em zircônia para a região anterior, restaurações definitivas diretas ou indiretas em resina composta e reabilitação com coroas unitárias, embora não seja possível apontar o tratamento mais eficaz. Kallel *et al.* (2021) enfatizaram que o material de escolha é a resina composta. No quesito satisfação estética, materiais como cimento de ionômero de vidro convencional ou modificado por resina, resinas compostas modificadas com poliácidos, resinas compostas indiretas, onlays e coroas metálicas fundidas apresentam bons resultados, mas não existem estudos que forneçam evidências de alta qualidade para estabelecer diretrizes para procedimentos restauradores (Dashash *et al.*, 2013). Entretanto, dentro das limitações do estudo clínico realizado por Ohrvik e Hjortsjö (2020), facetas de resina composta pré-fabricadas apresentaram desempenho insatisfatório e devem ser evitadas; restaurações diretas de resina podem ser feitas para restaurar provisoriamente ou a longo prazo e restaurações cerâmicas são a primeira escolha para o tratamento de jovens e idosos com AI. Em lesões moderadas causadas pela AI a infiltração resinosa tem sido uma alternativa para o tratamento menos invasivo, podendo ser indicada para melhora da estética, mas ainda não se sabe a durabilidade do tratamento, sendo necessário um acompanhamento clínico prolongado (Cagetti *et al.*, 2017). Já os dentes acometidos por hipoplasia generalizada, que apresentam pouco esmalte depositado sobre a dentina, requerem cobertura protética total precoce para evitar a perda de estrutura dentária por atrição (Neville *et al.*, 2009).

A terapêutica, portanto, deve se iniciar na dentição decídua e continuar na dentição permanente, com o intuito de identificar precocemente, prevenir danos e restaurar defeitos (Ghandia *et al.*, 2012). Devem ser realizadas intervenções no decorrer do tempo, por meio do acompanhamento regular e de longo prazo para melhorias nas condições odontológicas que se apresentarem necessárias (Ceyhan *et al.*, 2019). A atenção odontológica rigorosa, durante toda a vida, se faz necessária para manutenção dos resultados obtidos com o tratamento destes pacientes portadores de anomalias estruturais genéticas (Mohn *et al.*, 2021).

## 5 CONCLUSÃO

É de caráter imprescindível o correto diagnóstico para que sejam obtidos os melhores resultados terapêuticos dentro das limitações de cada caso. O tratamento multidisciplinar, deve ser iniciado o mais precocemente possível, de forma a identificar todas as alterações advindas desta condição, que podem incluir: cárie dentária, inflamação gengival, comprometimento estético, hipersensibilidade dentinária, mordida aberta anterior, anormalidades de erupção, nefrocalcinose, *dens invaginatus*, taurodontismo, hipodontia e calcificação pulpar. Além disso, a realização de acompanhamentos regulares é fundamental para a obtenção e manutenção de sucesso nos atendimentos clínicos.

Os materiais mais indicados para o tratamento das alterações clínicas são a resina composta, nas técnicas diretas e indiretas, o cimento de ionômero de vidro, as coroas de aço inoxidável e as restaurações cerâmicas.

Contudo, é de extrema importância a realização de mais estudos com maior tempo de acompanhamento acerca do tratamento e manejo clínicos da AI, pois ainda não existem evidências científicas suficientes para a determinação de um protocolo terapêutico padrão ouro. Nestes protocolos de atendimento odontológico, devem ser avaliadas a qualidade e a longevidade das terapias restauradoras utilizadas, a fim de conceder aos portadores de AI uma melhor qualidade de vida, devolução da função e da estética.

## REFERÊNCIAS

- ALACHIOTI, X. S. *et al.* Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. **Journal of orthodontic science**, v. 3, n. 1, p. 1-6, 2014.
- ARRUDA, I. M. J.; SOUZA, L. N. **Amelogênese imperfeita da dentição permanente envolvendo múltiplos dentes inclusos**. 2017. Tese (especialização em cirurgia bucomaxilofacial) - Faculdade de Odontologia, UFMG (Belo Horizonte), 2017.
- AZEVEDO, M. S. *et al.* Amelogênese imperfeita: aspectos clínicos e tratamento. **RGO. Revista Gaúcha de Odontologia (Online)**, v. 61, p. 491-496, 2013.
- BORDE, B. T. *et al.* Desafios no diagnóstico e tratamento da amelogênese imperfeita: relato de caso. **Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo**, v. 30, n. 2, p. 216-222, 2018.
- CAGETTI, M. G. *et al.* Amelogenesis imperfecta: A non-invasive approach to improve esthetics in young patients. Report of two cases. **Journal of Clinical Pediatric Dentistry**, v. 41, n. 5, p. 332-335, 2017.
- CEYHAN, D.; KIRZIOGLU, Z.; EMEK, T. A long-term clinical study on individuals with amelogenesis imperfecta. **Nigerian journal of clinical practice**, v. 22, n. 8, p. 1157-1162, 2019.
- CHAUDHARY, M. *et al.* Amelogenesis imperfecta: Report of a case and review of literature. **Journal of Oral and Maxillofacial Pathology**, v. 13, n. 2, p. 70-77, 2009.
- CHEN, C. *et al.* Treatment considerations for patient with Amelogenesis Imperfecta: a review. **Brazilian dental science**, v. 16, n. 4, p. 7, 2013.
- COUTO, A. C. F. *et al.* Amelogênese imperfeita: revisão da literatura. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, n. 1, p. 34-40, 2013.
- CRAWFORD, P. J. M.; ALDRED, M.; BLOCH-ZUPAN, A. Amelogenesis imperfecta. **Orphanet journal of rare diseases**, v. 2, p. 1-11, 2007.
- DASHASH, M. *et al.* Interventions for the restorative care of amelogenesis imperfecta in children and adolescents. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 6, 2013.
- DE OLIVEIRA, I. F. F. *et al.* Opções de reabilitação oral para pacientes com amelogênese imperfeita: uma revisão de literatura. **Research, Society and Development**, v. 12, n. 4, p. e1712440844-e1712440844, 2023.
- FARAO, W.; ROOMANEY, I. A. Managing vertical dimensions in patients with Amelogenesis Imperfecta: A case report. **Clinical Case Reports**, v. 10, n. 8, p. e6135, 2022.

GADHIA, K. *et al.* Amelogenesis imperfecta: an introduction. **British dental journal**, v. 212, n. 8, p. 377-379, 2012.

KALLEL, F. *et al.* DMF Index among Amelogenesis Imperfecta Patients: Systematic Review of the Literature. **International journal of dentistry**, v. 2021, n. 1, p. 5577615, 2021.

MESSAOUDI, Y.; KILIARIDIS, S.; ANTONARAKIS, G. S. Craniofacial Cephalometric Characteristics and Open Bite Deformity in Individuals with Amelogenesis Imperfecta—A Systematic Review and Meta-Analysis. **Journal of clinical medicine**, v. 12, n. 11, p. 3826, 2023.

MÖHN, M. *et al.* Management of amelogenesis imperfecta in childhood: two case reports. **International journal of environmental research and public health**, v. 18, n. 13, p. 7204, 2021.

NEVILLE, B. *et al.* **Patologia oral e maxilofacial**. 3 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009, 972.

NOVELLI, C.; PASCADOPOLI, M.; SCRIBANTE, A. Restorative treatment of amelogenesis imperfecta with prefabricated composite veneers. **Case reports in dentistry**, v. 2021, n. 1, p. 3192882, 2021.

OHRVIK, H. G.; HJORTSJÖ, C. Retrospective study of patients with amelogenesis imperfecta treated with different bonded restoration techniques. **Clinical and experimental dental research**, v. 6, n. 1, p. 16-23, 2020.

OLIVEIRA, F. A. D.; NORTON, A. P. M. A. P. **Guidelines para o Tratamento da Amelogenese Imperfeita-Artigo de Revisão Sistemática**. 2021. Dissertação (Mestrado em Medicina Dentária) - Faculdade de Medicina Dentária, Universidade do Porto (Portugal), 2021.

PINKY; NAIK, S.; ND, S. Amelogenesis imperfecta: Full mouth rehabilitation in deciduous dentition. **International Journal of Clinical Pediatric Dentistry**, v. 4, n. 2, p. 171, 2011.

SABANDAL, M. MI; DAMMASCHKE, T.; SCHÄFER, E. Restorative treatment in a case of amelogenesis imperfecta and 9-year follow-up: a case report. **Head & face medicine**, v. 16, p. 1-8, 2020.

SANTOS, M. C. L. G. dos; LINE, S.R.P. The genetics of amelogenesis imperfecta: a review of the literature. **Journal of Applied Oral Science**, v. 13, p. 212-217, 2005.

TOUPENAY, S. *et al.* Amelogenesis imperfecta: therapeutic strategy from primary to permanent dentition across case reports. **BMC oral health**, v. 18, p. 1-8, 2018.

WEINMANN, J. P.; SVOBODA, J. F.; WOODS, R. W. Hereditary disturbances of enamel formation and calcification. **The Journal of the American Dental Association**, v. 32, n. 7, p. 397-418, 1945.

WITKOP JR, C. J. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. **Journal of oral pathology**, v. 17, 1988.