



INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

**REABILITAÇÃO ORAL DE PACIENTES COM AMELOGÉNESE
IMPERFEITA**

Trabalho submetido por
José António Afonso Gonçalves
para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

Novembro de 2022



INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

**REABILITAÇÃO ORAL DE PACIENTES COM AMELOGÉNESE
IMPERFEITA**

Trabalho submetido por
José António Afonso Gonçalves
para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

Trabalho orientado por
Prof. Doutor Sérgio Manuel Antunes Félix

Novembro de 2022

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho aos meus pais,
pelo seu apoio incondicional e
pelo seu amor e carinho.

AGRADECIMENTOS

Quero agradecer ao meu Orientador, **Prof. Doutor Sérgio Félix**, pela ajuda e paciência que teve comigo na realização deste trabalho.

A toda a minha **família**, principalmente aos meus pais, **Esmeraldina Afonso e Pedro Oliveira**, que me apoiaram e estiveram sempre presentes.

Aos meus **colegas e amigos**, pelo seu espírito de cooperação durante a realização do curso.

À **Egas Moniz** e ao seu **corpo docente**, pelos valiosos conhecimentos que me foram transmitidos e que pude adquirir.

RESUMO

A amelogenese imperfeita é um distúrbio hereditário que afeta o processo de formação do esmalte, tanto dos dentes decíduos como dos dentes permanentes. Caracteriza-se por extensas percas de tecido dentário, coroas clínicas pequenas, hipersensibilidade dentária, problemas oclusais, perda vertical da dimensão oclusal e alterações da cor dos dentes. Esta patologia compromete a função da fala, a estética e a função mastigatória dos indivíduos afetados.

O propósito deste trabalho é avaliar, através da literatura científica, quais as opções mais indicadas na reabilitação oral destes pacientes, como devemos abordar os tratamentos efetuados e qual o impacto que estes podem ter na sua qualidade de vida.

Não existe um *gold standard* que defina o tratamento ideal da amelogenese imperfeita. É necessário avaliar especificamente qual possa ser o material ou técnica mais adequados para cada caso. É importante que o tratamento comece o mais cedo possível, de modo a evitar uma destruição mais extensa da dentição.

Na dentição decídua realizam-se tratamentos de carácter temporário que auxiliam a manutenção da dentição até à dentição definitiva. Só na dentição definitiva é que se devem avançar com tratamentos definitivos. Na dentição decídua é comum a utilização de coroas metálicas nos dentes posteriores e coroas de policarbonato ou restaurações de resina composta nos dentes anteriores, sendo expectável que as resinas compostas quebrem e necessitem de reparações ou substituições. Também se realizam tratamentos ortodônticos na presença de problemas oclusais, como a comumente observada mordida aberta anterior. Na dentição definitiva utilizam-se nos dentes posteriores, normalmente, coroas metálicas, coroas metalo-cerâmicas e coroas cerâmicas, enquanto que nos dentes anteriores são usadas resinas compostas, facetas dentárias ou coroas cerâmicas.

Em casos em que não exista a possibilidade de preservar uma estrutura dentária pré-existente existem sempre os tratamentos normalmente dedicados a pacientes desdentados, como por exemplo através do uso de próteses removíveis ou implantes.

Palavras-Chave: “*Amelogenese Imperfeita*”, “*Reabilitação Oral*”, “*Restauração*”, “*Genética*”

ABSTRACT

Amelogenesis imperfecta is an inherited disorder that affects the enamel formation process in both primary and permanent teeth. It is characterized by extensive loss of dental tissue, small clinical crowns, dental hypersensitivity, occlusal problems, vertical loss of occlusal dimension and changes in teeth colour. This pathology compromises the speech function, aesthetics and masticatory function of affected individuals.

The purpose of this work is to evaluate, through scientific literature, which options are the most indicated in the oral rehabilitation of these patients, how to approach carried treatments and what impact can they have on their quality of life.

There is no *gold standard* that defines the ideal treatment for amelogenesis imperfecta. It is necessary to specifically assess which material or technique is most suitable for each case. It is important that treatment begins as early as possible in order to avoid further dentition destruction.

In the deciduous dentition, treatments of a temporary nature are carried out to help maintain the current dentition until the definitive dentition. Definitive treatments should only be advanced during the definitive dentition. During the primary dentition, it is common to use metal crowns on posterior teeth and polycarbonate crowns or composite resin restorations on anterior teeth, being expected that composite resins break and require replacements or repairs. In the presence of occlusal problems, such as the commonly observed anterior open bite, orthodontic treatments are also performed. In the definitive dentition, metal crowns, metal-ceramic crowns and ceramic crowns are normally used in posterior teeth, while composite resins, dental veneers or ceramic crowns are used in anterior teeth.

In cases where there is no possibility of preserving a pre-existing tooth structure, there are always treatments normally dedicated to edentulous patients, such as through the use of removable prostheses or implants.

Key Words: “*Amelogenesis Imperfecta*”, “*Oral Rehabilitation*”, “*Restoration*”, “*Genetics*”

ÍNDICE GERAL

I.	INTRODUÇÃO	11
II.	DESENVOLVIMENTO	13
	1. Etiologia	13
	2. Classificação	16
	3. Diagnóstico e Sintomatologia	21
	4. Outras Anomalias Associadas	24
	5. Efeito Psicológico	26
	6. Tratamento	27
	6.1. Tratamento: Restaurações Diretas	34
	6.2. Tratamento: Restaurações Indiretas	36
	6.3. Tratamento Ortodôntico	40
	6.4. Tratamento: Resultados Clínicos	41
III.	CONCLUSÃO	45
IV.	BIBLIOGRAFIA	47

ÍNDICE DE TABELAS

Tabela 1 - Amelogénese imperfeita: Designações, genes e fenótipos segundo a OMIM (Adaptado de Lacruz, Habelitz, Wright, & Paine, 2017)	14
--	----

Tabela 2 – Distribuição de anomalias dentárias em pacientes com AI de acordo com o tipo (Adaptado de Koruyucu, Bayram, Tuna, Gencay & Seymen, 2014)	25
---	----

LISTA DE ABREVIATURAS

AI: Amelogénese Imperfeita

AIAR: Amelogénese Imperfeita Autossômica Recessiva

CDM: Coroas de Metal

ICD: International Classification of Diseases

ISCSEM: Instituto Superior de Ciências da Saúde Egas Moniz

MAA: Mordida Aberta Anterior

MEV: Microscópio Eletrônico de Varrimento

OMIM: Online Mendelian Inheritance in Man

SNOMED: The Systematized Nomenclature in Medicine

I. INTRODUÇÃO

Amelogénese imperfeita (AI) é um termo clínico utilizado para identificar um grupo amplo de patologias heterogêneas, tanto em termos genéticos como clínicos, que afetam o esmalte dentário e, ocasionalmente, outros tecidos dentários, tecidos orais ou tecidos extra-orais (Crawford, Aldred & Bloch-Zupan, 2007). Este grupo de patologias apresenta uma origem genômica, pode estar associado a alterações bioquímicas ou morfológicas provenientes de outra região do corpo e pode afetar todos os dentes do indivíduo de forma relativamente uniforme (Aldred, Savarirayan & Crawford, 2003). A amelogénese imperfeita apresenta padrões de hereditariedade do tipo autossômico dominante, autossômico recessivo, ligada ao sexo e esporádica (Crawford et al., 2007).

O esmalte pode ser afetado com alta variabilidade, tanto na sua estrutura como na sua aparência clínica, desde deficiência na sua formação até defeitos no seu conteúdo mineral e proteico (Santos & Line, 2005). O esmalte pode, por exemplo: apresentar espessura muito fina; ser frágil; ser irregular com zonas cavitadas; apresentar descoloração; ser pigmentado. Estas alterações levam a uma maior perda da estrutura dentária e não auxiliam a higiene oral. Ainda, estas alterações acabam por causar problemas ao indivíduo que sofre de AI, como uma excessiva sensibilidade dentária, possível desgaste dentário até ao nível gengival, perda da dimensão vertical, mordida aberta anterior e mordida cruzada posterior. Tudo isto terá um impacto elevado na estética do sorriso (García & Deroncelé, 2019). A perda acentuada de estrutura dentária leva a que a dentina seja exposta, especialmente com o desgaste de esmalte acentuado na zona oclusal dos dentes posteriores (Ergun & Ataol, 2018).

A AI pode existir tanto isoladamente como associada a síndromes (Crawford et al., 2007), contudo a sua definição inclui apenas os defeitos relacionados com a mesma na ausência de outras síndromes ou doença metabólicas (Chen et al., 2013). Relatórios epidemiológicos variam muito dependendo da população em estudo, assim como dos critérios de estudo. Estima-se que a incidência varie entre 1 em 718 a 1 em 14000, segundo alguns estudos (Witkop, 1988).

Pacientes que sofram de AI estão muitas vezes preocupados com questões estéticas, dificuldade em mastigar, alta sensibilidade dentária e têm dificuldade na manutenção da higiene oral. Todos estes fatores têm um elevado impacto na sua qualidade de vida (Chen et al., 2013).

A AI acaba por afetar de forma negativa o paciente na sua dimensão psicossocial devido às alterações estéticas extremas (Coffield et al., 2005). Em virtude do impacto severo desta patologia, sobre o indivíduo, o tratamento clínico acaba por se tornar indispensável, sendo que permite corrigir a aparência dos dentes que estejam afetados, auxilia na preservação da estrutura dentária remanescente, melhora a função mastigatória e reduz a sensibilidade dentária (Cogulu, Becerik, Emingil, Hart, & Hart, 2009).

II. DESENVOLVIMENTO

1. Etiologia

A amelogenese imperfeita é, geralmente, um distúrbio hereditário que apresenta um elevado impacto clínico tanto em dentes decíduos como em dentes permanentes. Segundo Alachioti, Dimopoulou, Vlasakidou, e Athanasiou. (2014), a AI foi descrita pela primeira vez, em 1890, como uma das variantes do conjunto de patologias conhecido como dentinogênese imperfeita, tendo sido formalmente separada desse conjunto de patologias em 1938, por Roberts e Schour, passando a constituir uma entidade autónoma.

A AI pode ser causada por um número variável de mutações em genes de relevo na formação, mineralização e maturação do esmalte dentário (Witkop, 1988).

O esmalte dentário é um tecido altamente mineralizado que apresenta em mais de 95% do seu volume uma estrutura organizada de cristais de hidroxiapatite de grandes dimensões. Especula-se que o processo de formação desta estrutura altamente organizada depende de um controlo rigoroso por parte de ameloblastos, através de interações variadas com um número de moléculas da matriz orgânica, como a enamelin (ENAM; 4q21, OMIM *606585), amelogenina (AMELX; Xp22.3-p22.1, OMIM *300391), ameloblastina (AMBN; 4q21, OMIM *601259), tuftelina (TUFT1; 1q21, OMIM *600087), amelotina (AMELOTIN 4q13), sialofosfoproteína dentinária (DSPP; 4q21.3, OMIM *125485), e uma variedade de enzimas como a calicreína 4 (KLK4; 19q13.3-q13.4, OMIM *603767) e metaloproteinase de matriz 20 (MMP20; 11q22.3-q23, OMIM *604629) ((Santos & Line, 2005; Crawford et al., 2007).

Já foi possível correlacionar a mutação de treze genes como causa direta de AI, incluindo AMELX, ENAM, MMP20, KLK4, FAM83H, WDR72, FAM20A, SLC24A4, DLX3, AMBN, LAMB3, ITGB6 e C4orf26; suspeita-se que o gene TUFT1 mutado também possa vir a ter influência na origem da AI (Strauch & Hahnel, 2018).

Lacruz, Habelitz, Wright e Paine (2017) indicam que ainda se descobrem novos genes que têm impacto no desenvolvimento desta patologia, como é o caso dos genes AMTN, ACPT e GPR68. Exemplos destes genes encontram-se presentes na Tabela 1.

Tabela 1 - Amelogenese imperfeita: Designações, genes e fenótipos segundo a OMIM (Adaptado de Lacruz, Habelitz, Wright, & Paine, 2017)

Amelogenese Imperfeita	Gene/Locus	Fenótipo de Esmalte	Modo de Hereditariedade
Amelogenese imperfeita, tipo IE; AI1E	AMELX	Hipoplástico/hipomaturado, dependente da mutação	Ligada ao X
Amelogenese imperfeita, hipoplástico/hipomaturado, Ligado ao X 2	Xq22-q28	Hipoplástico e/ou hipomaturado	Ligada ao X
Amelogenese imperfeita, tipo IB; AI1B	ENAM	Hipoplástico localizado/Hipoplástico generalizado	Autossômica dominante
Amelogenese imperfeita, tipo IC; AI1C	ENAM	Hipoplástico generalizado	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo hipomaturado, IIA1; AI2A1	KLK4	Espessura de esmalte normal: hipomineralizado de cor laranja-castanha	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo hipomaturado, IIA2; AI2A2	MMP20	Espessura de esmalte normal: hipomineralizado de cor laranja-castanha	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo III; AI3	FAM83H	Hipomineralizado localizado ou generalizado	Autossômica dominante
Amelogenese imperfeita, tipo hipomaturado, IIA3; AI2A3	WDR72	Hipomaturado: esmalte opaco durante a erupção, perda de tecido após erupção	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo IV; AI4	DLX3	Fino, hipoplástico, cavitado, taurodontismo	Autossômica dominante
Amelogenese imperfeita e síndrome de fibromatose gengival; AIGFS	FAM20A	Hipoplástico generalizado e falhas na erupção, hipertrofia gengival	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo hipoplástico, IA, AI1A	LAMB3	Hipoplástico: falhas na erupção e calcificação da polpa	Autossômica dominante
Amelogenese imperfeita, tipo hipomaturado, IIA4; AI2A4	C4ORF26	Hipomaturado	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo hipoplástico, IF, AI1F	AMBN	Hipoplástico generalizado	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo hipomaturado, IIA5, AI2A5	SLC24A4	Hipomineralizado: aparência manchada	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo hipomaturado	AMTN	Hipomineralizado	Autossômica dominante
Amelogenese imperfeita, tipo hipomaturado	ACPT	Hipoplástico generalizado	Autossômica recessiva
Amelogenese imperfeita, tipo hipomaturado	GPR68	Hipomaturado	Autossômica recessiva

Suzuki et al. (2022) identificaram a existência de setenta genes associados com a AI e, através de experiências laboratoriais em ratos, pensam que existem vinte e sete MicroRNAs que também têm influência no desenvolvimento de AI. Os autores sugerem que existem MicroRNAs com funções importantes no desenvolvimento dentário.

Alguns tipos de mutações relatados incluem deleções de partes dos genes, mutações de uma base e códons de terminação prematuros. Algumas partes do gene

acabam por ter impacto crítico no controlo da espessura do esmalte dentário, enquanto que outras têm um papel importante na mineralização do mesmo. Mutações em genes que codificam proteases presentes no esmalte, envolvidas na degradação de proteínas, podem também estar incluídas nas causas possíveis de AI (Crawford et al., 2007). É provável que ainda existam genes desconhecidos, com funções importantes na formação do esmalte, que possam ter impacto no desenvolvimento da AI (Santos & Line, 2005; Smith et al., 2017).

A AI pode expressar-se como autossómica dominante, autossómica recessiva, ligada ao cromossoma X ou em padrões de hereditariedade esporádicos (Ceyhan Kirzioglu & Emek, 2019). Os diferentes padrões de hereditariedade estão correlacionados com regiões genómicas distintas. Em famílias com padrões ligados ao cromossoma X foi demonstrado que a doença foi proveniente de uma mutação no gene da amelogenina, AMELX. Já o gene da enamelinina, ENAM, parece estar implicado na patogénese das formas dominantes de AI segundo dados obtidos em experiências laboratoriais em ratos. 4q11-q21 (AIH2, ENAM 4q21) está associado tanto com o padrão autossómico dominante como com o autossómico recessivo, entre outros exemplos (Crawford et al., 2007).

A amelogenina, AMELX, é uma proteína que compreende 90% da matriz de esmalte, sendo muito importante no processo de formação do esmalte. A amelogenina induz a formação dos cristais de apatite, controlando a sua forma e o seu crescimento. Tem também um papel importante na manutenção do pH, importante no processo de maturação do esmalte (Tremillo-Maldonado, Molina-Frechero, González-González & Bologna-Molina, 2019).

No caso da hereditariedade ligada ao cromossoma X, é de notar que mulheres heterozigóticas podem passar o gene mutado à sua descendência, afetando os descendentes do sexo masculino de maneira diferente dos descendentes do sexo feminino. Os descendentes masculinos irão apresentar o fenótipo mais exacerbado, seja ele camadas extremamente finas de esmalte, esmalte pouco mineralizado sem translucidez ou esmalte com pigmentação amarelo-acastanhada. Em contraste, as descendentes do sexo feminino que herdaram o gene mutado, portanto heterozigóticas, irão ter ou esmalte de superfície algo irregular ou bandas verticais de esmalte normal

alternado com esmalte descorado. Esta diferença da expressão do gene mutado deve-se ao fenómeno de inativação do cromossoma X no sexo feminino (Crawford et al., 2007).

Em casos de indivíduos afetados por AI que tenham conhecimento de consanguinidade presente na família é importante considerar a presença de amelogenese imperfeita autossómica recessiva (AIAR). Este tipo é mais comum que outros em certos grupos culturais ou étnicos onde existam casamentos mistos dentro da família, sendo a presença de AI muitas vezes associada a distrofia dos cones e bastonetes. A AIAR apresenta uma elevada prevalência em algumas comunidades na Polinésia, existindo elevadas prevalências do gene mutado correspondente nestas comunidades (Crawford et al., 2007).

2. Classificação

Muitas classificações de AI foram criadas e/ou alteradas após a divisão original em tipos hipoplásico e hipocalcificado de 1945. Algumas basearam-se apenas no fenótipo apresentado, enquanto que outras utilizaram o modo de hereditariedade como critério secundário. Estas classificações variadas tornam, por vezes, complicada a tarefa de discernir entre subtipos diferentes, pelo que é importante indicar a classificação utilizada em cada caso (Crawford et al., 2007).

As classificações mais recentes baseiam-se em outros critérios, para além do aspeto do esmalte e do modo de hereditariedade, utilizando outras alterações fenotípicas, análises bioquímicas do esmalte e alterações moleculares (Alachioti et al., 2014).

Vários autores, incluindo Cogulu et al. (2009) e Koruyucu, Bayram, Tuna, Gencay e Seymen (2014), indicam que uma das classificações mais utilizadas e referenciadas é a classificação de Witkop de 1988.

A classificação de Witkop (1988) divide a AI em quatro grupos principais segundo o fenótipo, seguindo-se de vários subtipos com base no padrão de hereditariedade, levando a um total de quinze subtipos.

Os grupos principais são:

I- Hipoplásico: esmalte de espessura fina, de cor amarela-acastanhada e superfície rugosa com depressões. Radiograficamente o esmalte apresenta um contraste normal em relação à dentina.

II- Hipomaturado: esmalte de espessura normal com uma aparência manchada, ligeiramente mais mole do que o esmalte saudável, com defeitos na maturação pré-eruptiva. Radiograficamente o esmalte tem aproximadamente a mesma densidade radiográfica que a dentina.

III- Hipocalcificado: esmalte inicialmente de espessura normal, descorado ou amarelado após a erupção e pouco calcificado. Pouco resistente ao desgaste. Radiograficamente o esmalte é menos radiopaco que a dentina.

IV- Hipomaturado-hipoplásico com taurodontismo: esmalte manchado de branco-amarelo-castanho, frequentemente com fossas na face labial ou esmalte fino com áreas hipomaturadas. Dentes molares com taurodontismo e outros dentes com câmaras pulpares alargadas. Radiograficamente o esmalte pode ter aproximadamente a mesma densidade radiográfica que a dentina ou um pouco mais elevada.

Entre o tipo hipocalcificado e o tipo hipomaturado, que apresentam menor dureza, o hipocalcificado é o menos duro. A coloração auxilia na distinção dos dois tipos (Alachioti et al., 2014).

Já os subtipos desta classificação são:

IA- Hipoplásico cavitado autossômico dominante: esmalte com cavitações frequentemente dispostas em filas ou colunas. Tipo mais frequente de AI, presente em ambas as dentições.

IB- Hipoplásico local autossômico dominante: afeta apenas os dentes decíduos ou ambas as dentições. Cavidades de esmalte hipoplásico dispostas de forma horizontal no terço médio do dente. Possibilidade de afetar tanto todos os dentes como apenas alguns.

IC- Hipoplásico local autossômico recessivo: mais severo do que o tipo dominante (IB). Pode existir esmalte hipocalcificado nas regiões hipoplásicas. Presente em ambas as dentições. Afeta quase todos os dentes.

ID- Hipoplásico liso autossômico dominante: as coroas dentárias raramente têm pontos de contacto devido ao esmalte mais fino. O esmalte é também duro, brilhante, liso e a sua cor varia de branco a amarelo-acastanhado, com exceção de possíveis pontos de contacto onde este pode ser hipocalcificado e manchado. Através de radiografias é possível verificar uma camada fina de esmalte a delinear a coroa. É frequente a existência de reabsorção intra-alveolar de dentes que não tenham erupcionado. Podem ser vistos pequenos corpos calcificados adjacentes a dentes não erupcionados. Em cerca de metade destes casos ocorre uma mordida aberta anterior (MAA).

IE- Hipoplásico liso dominante ligado ao X: afeta homens, apresentando esmalte fino, liso, brilhante e de cor castanha a amarelo-acastanhada. As mulheres portadoras deste tipo apresentam bandas verticais de esmalte que alternam entre uma espessura normal e uma espessura fina anormal. Radiografias de dentes de pacientes do sexo masculino mostram uma camada fina de esmalte a delinear as coroas dentárias. Já nas mulheres, observa-se na radiografia bandas verticais de esmalte. A presença de dentes não erupcionados com reabsorção das suas coroas é menos frequentemente vista do que nos tipos ID, IF, IG e IIA. A maioria dos homens sofre de MAA, enquanto que apenas cerca de um terço das mulheres são afetadas.

IF- Hipoplásico rugoso autossômico dominante: esmalte fino, muito duro, com uma superfície vítrea granular. Não existe contacto entre dentes adjacentes. Através de radiografias observa-se que os dentes são delineados por uma camada fina de esmalte. Existe um contraste elevado entre o esmalte e a dentina. Podem ocorrer reabsorções de coroas de dentes que não tenham erupcionado. Em cerca de metade destes casos ocorre uma mordida aberta anterior (MAA).

IG- Agenesia de esmalte autossômico recessivo: superfície dentária rugosa e granular de cor amarelo-acastanhada com um tom mais claro. Não existe contacto entre

dentes adjacentes. Radiograficamente não se verifica qualquer presença de esmalte. Muitos dentes não entram em erupção e são parcialmente reabsorvidos no alvéolo. Microscopicamente pode observar-se uma camada de cimento granular ou estilo ágata que cobre a dentina coronal. É frequente a ocorrência de MAA.

IIA- Hipomaturado pigmentado autossômico recessivo: esmalte claro a turvo, manchado, de cor agar-acastanhado e de espessura normal. O esmalte separa-se da dentina através de uma fratura e é menos rígido do que o normal. Radiograficamente não se verifica uma diferença de contraste entre o esmalte e a dentina. É pouco comum a presença de dentes não erupcionados com reabsorção da sua coroa. MAA ocorre com pouca frequência.

IIB - Hipomaturado recessivo ligado ao X: em homens afetados, o esmalte da primeira dentição é de cor branca estilo vidro fosco, enquanto que o esmalte nos dentes permanentes tem uma cor amarelada manchada. Nas mulheres, o esmalte da dentição decídua tem bandas verticais alternadas e aleatórias de esmalte anormal branco com bandas de esmalte normal translúcido. Já o esmalte na dentição permanente apresenta bandas verticais alternadas e aleatórias de esmalte branco opaco ou amarelo opaco com bandas de esmalte normal translúcido. A transiluminação auxilia no diagnóstico deste tipo nas mulheres. Radiograficamente, nos homens, o contraste entre o esmalte e a dentina é inferior ao normal, enquanto que nas mulheres não são observados quaisquer defeitos.

IIC- Dentes com padrão coberto de neve: esmalte branco opaco que envolve um terço das zonas incisais ou oclusais das coroas dentárias. Afeta tanto os dentes decíduos como os dentes permanentes. Pode afetar grupos de dentes variados ou até mesmo todos os dentes do indivíduo. Os incisivos inferiores acabam por ser os dentes menos afetados. Este tipo pode ser confundido com fluorose, diferenciando-se desta ao não apresentar um padrão linear acentuado de perichymata. Graus de parentesco documentados demonstram um modo de hereditariedade ligado ao cromossoma X.

IID- Dentes com padrão coberto de neve autossômico dominante: possível forma alternativa de transmissão autossômica dominante, baseada apenas em observações de um único grau de parentesco.

IIIA- Hipocalcificado autossômico dominante: dentes não erupcionados ou recentemente erupcionados com esmalte de cor amarelo-acastanhada clara a alaranjada, de espessura normal. Após a sua erupção, o esmalte torna-se castanho ou preto devido a manchas alimentares. O esmalte é friável, mole e desaparece rapidamente através do atrito. Por volta dos dez ou doze anos de idade só restam núcleos de dentina. O esmalte cervical pode estar mais bem calcificado. É frequente a ocorrência de MAA. Os dentes são sensíveis a variações de temperatura. Radiograficamente o esmalte é menos radiopaco do que a dentina, observando-se uma linha acentuada de esmalte calcificado na zona cervical. Muitas vezes os dentes acumulam grandes depósitos de cálculo.

IIIB- Hipocalcificado autossômico recessivo: essencialmente apresenta os mesmos achados clínicos que ocorrem no tipo dominante (IIIA), contudo com um grau de severidade maior.

IVA- Hipomaturado-hipoplásico com taurodontismo autossômico dominante: distinguível da síndrome trico-dento-óssea pela falta de alterações nas unhas, cabelos e ossos, afetando apenas o esmalte dentário. O esmalte encontra-se hipomaturado, tendo uma cor branca com manchas amarelo-acastanhadas. É frequente existirem fossas nas superfícies labiais dos dentes. Em dentes com uma única raiz podem formar-se câmaras pulpares de grandes dimensões. Radiograficamente o esmalte tem aproximadamente a mesma densidade radiográfica que a dentina. Dentes apresentam taurodontismo.

IVB- Hipoplásico-hipomaturado com taurodontismo autossômico dominante: esmalte fino e predominantemente hipoplásico com áreas hipomaturadas. Dentes apresentam taurodontismo.

Crawford et al. (2007) informam ainda da existência de outras classificações. No *International Classification of Diseases* (ICD) é aplicado um código de diagnóstico para cada patologia, mas no caso da AI este código não distingue entre os vários subtipos da doença que podem ser observados, nem distingue esta patologia de outras semelhantes: ICD-9 520.5, referente a “distúrbios hereditários na estrutura dentária sem outra

classificação: amelogénese imperfeita, dentinogénese imperfeita, odontogénese imperfeita, displasia dentária, dentes em concha”.

O *The Systematized Nomenclature in Medicine* (SNOMED) categorizou a AI num único código morfológico: M23360. Infelizmente, este código também não tem em conta nem os fenótipos possíveis, nem o padrão de hereditariedade.

3. Diagnóstico e Sintomatologia

O acompanhamento clínico de pacientes com AI é melhorado quando o diagnóstico é precoce e as intervenções planeadas têm em consideração as intervenções futuras (Ceyhan et al., 2019).

O diagnóstico da AI baseia-se em grande parte na história familiar, no modo de hereditariedade e na observação clínica. Atualmente, o diagnóstico genético desta patologia serve apenas como uma ferramenta de estudo da mesma (Crawford et al., 2007).

Ceyhan et al. (2019) acrescentam que o diagnóstico envolve, ainda, uma exclusão de fatores extrínsecos ou ambientais, o estabelecimento de padrões de hereditariedade prováveis, o reconhecimento do fenótipo e a correlação com a cronologia da formação dentária. O diagnóstico de AI pode ser estabelecido através de uma anamnese, seguida de avaliações clínicas e radiográficas.

É importante que o diagnóstico desta patologia seja realizado precocemente, deste modo reduzindo o risco de sequelas que possam ocorrer devido à mesma, caso não seja tratada. Contudo, a sintomatologia é muito variável, pelo que o planeamento do tratamento deve ser individualizado para cada caso (Holanda et al., 2017).

Uma variedade de sinais e sintomas podem estar presentes na amelogénese imperfeita. Entre os achados mais frequentes observam-se percas extensas de tecido dentário, sensibilidade dentária, coroas clínicas pequenas devido a lesões de atrição excessivas, espaçamento na região anterior da dentição, entre outros (Alachioti et al., 2014). A hipersensibilidade é uma queixa comum na AI devido à estrutura deficiente do esmalte afetado (Ceyhan et al., 2019). Ainda, pacientes com AI sofrem regularmente de inflamação gengival e periodontal, podendo estas ser resultado da elevada presença de

cálculo e de uma má higiene oral. Problemas na oclusão dentária também são frequentes nestes pacientes, como é o caso de mordidas abertas. Outros problemas funcionais incluem hipersensibilidade dentária, aumento acentuado do desgaste dentário, coroas clínicas pequenas e perda vertical da dimensão oclusal. A estética dos dentes anteriores é claramente afetada (Strauch & Hahnel, 2018).

Num estudo realizado por Ceyhan et al. (2019) verificou-se que a hipersensibilidade causada por AI teve influência negativa não só no ato de comer, mas também na fala.

Por norma, na amelogenese imperfeita encontramos alterações estéticas (Roma, Hegde, Durga Nandhini & Hegde, 2021), a cor varia de branco a tons amarelo-acastanhados, a superfície pode ficar com zonas lisas e/ou zonas rugosas e o esmalte perde translucidez e torna-se opaco (Quandalle et al., 2020). Histologicamente, o esmalte não apresenta uma estrutura prismática, já a dentina não apresenta qualquer tipo de malformação, quer clinicamente quer histologicamente (Alachioti et al. 2014). Apenas os derivados epiteliais são afetados diretamente pela patologia. A amelogenese imperfeita não incide sobre derivados mesenquimais, logo a dentina, cimento e polpa mantêm-se normais (Dadarwal, Paliwal, Sharma, Jaswal & Meena, 2022).

O desenvolvimento do esmalte ocorre em três fases distintas na AI, sendo elas a fase formativa, a fase de calcificação e a fase de maturação. A matriz de esmalte orgânica é sintetizada durante a primeira fase, mineralizada durante a segunda, seguida de maturação dos cristais durante tanto a fase de calcificação como também de maturação (Lacruz et al., 2017).

A AI afeta o processo de formação da camada de cristais de hidroxiapatita, levando a uma morfologia cristalina anormal. O esmalte de pacientes afetados por AI irá apresentar um conteúdo mineral diminuído, juntamente com um conteúdo proteico mais elevado. Estas alterações na estrutura e composição do esmalte irão afetar negativamente a capacidade de adesão dos materiais restauradores adesivos utilizados em medicina dentária (Poulsen et al., 2008).

A amelogenese imperfeita abrange o esmalte de praticamente todos os dentes do indivíduo afetado de uma maneira quase uniforme, sem qualquer relação com a cronologia da erupção dentária. O esmalte pode ser hipoplásico, hipomineralizado ou hipomaturado e os dentes afetados podem ficar pigmentados, sensíveis ou propensos a desintegração pós-eruptiva ou até pré-eruptiva devido a reabsorção idiopática (Crawford et al., 2007).

No caso de AI hipoplásica verifica-se uma espessura de esmalte diminuída com dureza e radiopacidade normais, enquanto que nos casos do tipo hipomaturado e hipocalcificado o esmalte apresenta uma espessura normal com menor dureza e menor radiopacidade (Alachioti et al., 2014).

Num estudo realizado por Lindunger e Smedberg (2005), pacientes com AI hipomineralizada, em comparação com pacientes com AI hipoplásica, obtiveram índices de placa e sangramento mais elevados, assim como também profundidades de sondagem com valores superiores. Quandalle et al. (2020) acrescentam ainda que pacientes deste subtipo também apresentam um maior grau de inflamação gengival.

Clinicamente, os pacientes podem apresentar fenótipos mistos (Suzuki et al., 2022). Nada impede a existência conjunta de defeitos de esmalte do tipo hipoplásico e do tipo hipomineralizado no mesmo paciente, ou seja, é até mesmo possível que estes defeitos possam estar presentes simultaneamente no mesmo dente (Crawford et al., 2007).

Algumas formas de esmalte hipomaturado podem apresentar dureza e espessura próximas dos valores normais de um esmalte saudável, contudo apresentam uma cor mais esbranquiçada. Existe a possibilidade deste tipo de AI ser clinicamente confundido com fluorose (Crawford et al., 2007).

É possível obter informação sobre o grau de mineralização do esmalte através do uso de radiografias, sendo esta uma ferramenta possível no auxílio do diagnóstico da patologia (Cogulo et al., 2009).

4. Outras Anomalias Associadas

Autores como Alachioti et al. (2014) e Strauch e Hahnel (2018) enumeraram várias manifestações relacionadas com a AI: erupções dentárias anormais, reabsorções coronárias, maloclusões, mordidas abertas anteriores, calcificações intrapulpares, displasias dentinárias, hipercementose, malformações radiculares, taurodontismo, coroas de tamanho reduzido, câmaras pulpares alargadas, reabsorções e agenesia.

O médico dentista pode encontrar ainda vários tipos de anomalias relacionadas com o processo eruptivo da dentição permanente como resultado do impacto da AI, incluindo quistos foliculares, atrasos na erupção dentária, retenção e impactação dentárias (Strauch & Hahnel, 2018).

A mordida aberta anterior (MAA) consiste na incapacidade da sobreposição dos dentes incisivos e é um problema que necessita de tratamento ortodôntico para ser corrigido. A MAA pode surgir devido a causas genéticas, defeitos durante o desenvolvimento embriológico, traumas ou influências funcionais. Separadamente, nem a MAA nem a AI ocorrem com grande frequência na população geral, porém a AI é frequentemente associada com a MAA. Hoppenreijns, Voorsmit & Frehofer (1998) indicam que, para além de problemas na erupção dentária e fatores locais que afetam o crescimento e desenvolvimento do sistema dento-alveolar, um desenvolvimento esquelético anormal pode ser um fator importante na etiologia da MAA associada à AI.

Alachioti et al. (2014) chegam à mesma conclusão: casos de MAA são mais frequentemente observados em pacientes que sofram de AI do que na população geral. Os autores supõem que existe um fator comum que associa a MAA com a AI. Os autores indicam, ainda, que investigações clínicas em pacientes com AI apontam para uma relação entre anomalias verticais da mandíbula e decréscimos da altura da região ântero-inferior da face.

Em outro estudo, Alachioti et al. (2014) corroboram a existência de uma correlação elevada entre a presença de AI e MAA. Casos de MAA são mais comuns em pacientes com mutações nos genes ENAM e AMGX. Segundo os mesmos autores, indivíduos que apresentem AI e MAA apresentam radiografias cefalométricas laterais semelhantes às de outros que sofram de MAA sem AI, tendo ainda presentes as mesmas

características clínicas: hiperplasia vertical maxilar posterior, maxilar acentuado com curva de Spee mandibular inversa, abóbada palatina elevada, discrepância transversal entre os arcos dentários maxilar e mandibular, entre outros.

Vários estudos dedicados à investigação da prevalência de MAA em indivíduos com AI obtiveram resultados que rondam os 24% a 60%. A AI do tipo hipocalcificado apresentou mais frequentemente casos de MAA, seguida do tipo hipoplásico. Já no tipo hipomaturado não se verificaram casos de MAA (Rowley, Hill & Winter, 1982).

Em cerca de 50% dos casos de AI ligados ao cromossoma X ou de hereditariedade autossômica observa-se, clinicamente, uma MAA de origem esquelética. Esta associação não é, atualmente, considerada como uma síndrome em nenhuma classificação (Crawford et al., 2007).

Alachioti et al. (2014) observaram disgnatia vertical em mais casos do sexo feminino do que masculino, contudo também indicaram que não existia qualquer tipo de diferença estatisticamente significativa na sua amostra.

Na Tabela 2 está ilustrada a distribuição de anomalias dentárias observadas em pacientes com AI num estudo realizado por Koruyucu, Bayram, Tuna, Gencay e Seymen (2014).

Tabela 2 – Distribuição de anomalias dentárias em pacientes com AI de acordo com o tipo (Adaptado de Koruyucu, Bayram, Tuna, Gencay & Seymen, 2014)

<i>Anomalias</i>	Tipo I (n=19)	Tipo II (n=10)	Tipo III (n=1)	Tipo IV (n=1)
<i>Taurodontismo</i>	-	-	-	+ (n=1)
<i>Hipodontia</i>	-	-	-	-
<i>Atrasos na erupção dentária</i>	-	-	-	-
<i>Reabsorção radicular patológica</i>	+ (n=1)	-	-	-
<i>Calcificações pulpares</i>	-	-	-	-
<i>Mordida Aberta Anterior</i>	+ (n=6)	+ (n=1)	-	-
<i>Mordida Cruzada</i>	+ (n=3)	-	-	-
<i>Mordida Profunda</i>	+ (n=2)	+ (n=2)	-	-
<i>Prognatismo</i>	+ (n=1)	-	-	-
<i>Retrognatismo</i>	+ (n=1)	-	+ (n=1)	-

Outras anomalias dentárias concomitantes incluem *dens invaginatus*, erupções ectópicas, atrasos na erupção dentária e hipodontia, entre outros. Nefrocalcinose, apesar de pouco comum, é um achado possível em pacientes com AI. A nefrocalcinose associada à amelogenese imperfeita é caracterizada por um aumento do cálcio presente nos rins, podendo ter consequências graves caso não seja detetada e tratada (Ceyhan et al., 2019).

5. Efeito Psicológico

O impacto psicológico causado pela AI é significativo, pelo que os pacientes exigem ao médico dentista uma reabilitação oral focada não só na melhoria da função, mas também na melhoria da componente estética (Coffield et al., 2005; Lindunger e Smedberg, 2005).

Para além do efeito presente na dentição, a AI apresenta um impacto significativo no desenvolvimento psicológico e social das pessoas afetadas. Pacientes com AI informam que são importunados pela sua aparência e que estão descontentes com a mesma, seja pela cor, formato ou tamanho dos dentes. Com isto, o tratamento restaurativo irá ter um efeito positivo no domínio psicossocial destes pacientes, especialmente em pacientes pré-adolescentes ou adolescentes (Coffield et al., 2005).

Crawford et al. (2007) referem que a AI causa vários problemas psicológicos. Pessoas que sofrem de amelogenese imperfeita têm uma tendência elevada em ter problemas de socialização, função e desconforto, sendo que uma intervenção célere, tanto preventiva como restauradora, pode melhorar a qualidade de vida do indivíduo. É desejável que o tratamento seja levado a cabo desde a infância até à idade adulta.

Dashash, Yeung, Jamous & Blinkhorn (2013) concordam que o comprometimento que esta doença apresenta na aparência e função da pessoa afetada têm um resultado negativo no estado psicológico da mesma. Os efeitos nocivos na aparência acabam por afetar a capacidade de interação social do indivíduo, diminuindo a sua vontade de conviver com outros.

Em estudos realizados por Coffield et al. (2005) foi verificado que o impacto negativo da AI na saúde psicossocial é elevado, comparável ao impacto de condições de saúde sistêmicas, tendo um efeito maior principalmente em pacientes mais jovens.

Sujeitos com AI apresentaram níveis elevados de angústia e ansiedade, relacionados com o desconforto causado pela sua doença, quando comparados com grupos de indivíduos que não apresentavam AI. Os autores verificaram, ainda, que existia uma correlação entre a idade do indivíduo e os efeitos negativos da doença, tanto na autoestima como no medo da avaliação negativa por parte de outros. Indivíduos com AI apresentaram tendência em ter mais medo de avaliação negativa quando tinham idades mais jovens, enquanto que no caso de indivíduos sem AI o medo de avaliação negativa aumentava nas idades mais avançadas. Também foi observado que indivíduos com AI apresentavam tendência para valores de autoestima mais elevados com o avançar da idade, ao contrário de indivíduos sem AI em que foi observado o resultado oposto (Coffield et al., 2005).

Estes pacientes precisam de apoio clínico e emocional. São relatados casos de pacientes que tentam esconder os seus dentes ao evitar sorrir, para tentar simular uma aparência “normal”. Adolescentes que sofram da patologia tendem em tornar-se solitários ou socialmente inibidos, existindo até quem tenha ameaçado cometer suicídio devido ao impacto que a sua dentição tem na sua aparência. Muitos pacientes jovens não têm qualquer esperança de manter a própria dentição, estando dispostos a extrair todos os seus dentes para colocar próteses dentárias (Crawford et al., 2007).

Em muitos países, os tratamentos de AI não estão cobertos por seguros de saúde, pois são considerados como sendo realizados apenas por questões estéticas. Coffield et al. (2005) defendem uma mudança destas políticas, sendo que os autores acham que o impacto psicossocial e a sintomatologia presente nesta doença justificam o tratamento da mesma, considerando o tratamento dentário medicamente necessário.

6. Tratamento

Atualmente, não existe um *gold standard* que defina qual o tratamento ideal a ser realizado em pacientes com amelogenese imperfeita, especialmente durante o

período da dentição mista. É necessário discernir, segundo cada situação, qual possa ser a técnica ou material restaurador mais favorável para o tratamento restaurador (Chen Hu, Estrella, Peters & Bresciani, 2013).

Strauch e Hahnel (2018) observaram que, apesar de existirem publicados vários relatos de casos e estudos científicos dirigidos ao estudo do tratamento de pacientes que sofrem de AI, não existe nenhum consenso na criação de diretrizes de tratamento para esta condição. Devido a tal, uma das principais dificuldades com que os médicos dentistas se deparam é a escolha e a realização de um plano de tratamento adequado à reabilitação de pacientes com esta condição.

O plano de tratamento deve abranger três fases distintas: a fase preventiva, a fase restauradora e a fase de manutenção. Durante a fase preventiva é feita a instrução para a higiene oral e resolvem-se as queixas mais urgentes, como a hipersensibilidade dentária. Na fase restauradora são efetuados os procedimentos escolhidos para cada caso específico; segue-se a fase de manutenção, onde é feita a reparação ou substituição dos referidos procedimentos (Holanda et al., 2017).

O plano de tratamento em casos de amelogenese imperfeita envolve, para além do diagnóstico e prevenção, uma abordagem multidisciplinar, com a necessidade de realizar tratamentos periodontais e restauradores com o intuito de proteger o sistema estomatognático e restaurar as estruturas dentárias (Roma et al., 2021).

Um individuo que sofre de AI deve ser tratado por especialistas de várias áreas da medicina dentária, como a ortodontia, dentisteria, cirurgia maxilofacial, reabilitação oral e periodontologia (Chen et al., 2013). O tratamento acaba por ser complexo e demorado, em muitos casos da infância até à idade adulta (Alachioti et al., 2014).

A reabilitação oral é uma área multidisciplinar da medicina dentária responsável não só pela reposição de peças dentárias ausentes, assim como também pela restauração de dentes afetados por diversas patologias ou por questões meramente estéticas. Grande parte dos tratamentos da AI estarão relacionados com a reabilitação oral (Calha, 2015).

Uma intervenção atempada aumenta as hipóteses de sucesso do tratamento. A probabilidade de sucesso do tratamento de uma patologia como a AI é aumentada quando esta é diagnosticada o mais cedo possível, facilitando o planeamento do

tratamento restaurador e preventivo e melhorando o bem-estar psicológico (Coffield et al., 2005; Koruyucu et al., 2014).

Geralmente, deve-se valorizar a prevenção à intervenção, mas no caso de pacientes com AI é provável que estes tenham de realizar tratamentos mais radicais e mais cedo em comparação com outros pacientes (Crawford et al., 2007).

Com o passar do tempo, sem qualquer tipo de intervenção clínica, aumenta o risco de desgaste da superfície de esmalte (Ceyhan et al., 2019). Nos desgastes dentários mais avançados associados à sensibilidade dentária e a problemas funcionais e estéticos severos surge, na maioria dos casos, a necessidade de tratamentos restauradores mais complexos (Kumar & Gupta, 2009).

De modo a minimizar a perda de tecidos dentários, é necessário tomar medidas preventivas que evitem patologias cariosas e mantenham a saúde periodontal. Alguns exemplos de medidas a tomar são a aplicação tópica de flúor, a diminuição do consumo de açúcares fermentáveis e a alteração da dieta de modo a evitar alimentos mais erosivos (Lumley & Rollings, 1993).

Al-Salehi, Dooley, e Harris, (2009) indicam que se devem ter em conta vários fatores distintos que apresentam relevância clínica na escolha do tipo de abordagem a tomar, entre os quais a idade do paciente, a qualidade e quantidade de esmalte na dentição, o estado dos tecidos periodontais e o desenvolvimento esquelético. Outros autores acrescentam que fatores a ter em conta durante o planeamento do tratamento incluem a capacidade socioeconómica, o tipo e severidade da AI e a situação clínica no momento de início do tratamento (Sengun & Ozer, 2002; Bharath Shetty & Shetty, 2010).

Em pacientes com AI é necessário considerar também as reduzidas dimensões das coroas dentárias, nomeadamente a sua altura. A perda de tecido dentário leva a um aumento do espaço livre entre as arcadas superior e inferior que deve ser considerada (Hoppenreijts et al., 1998).

Dadarwal et al. (2022) referem que o encerramento de diagnóstico é um passo importante que deve preceder qualquer tipo de tratamento. O encerramento irá facilitar o planeamento da reabilitação, determinando os contornos, posição dentária, planos

oclusais e critérios estéticos. Irá, também, poupar tempo ao facilitar a execução de restaurações provisórias, pelos mesmos critérios.

Na fase inicial do tratamento deve ser reduzida a sensibilidade dentária e diminuído o impacto que a atrição possa ter na estrutura dentária debilitada. Os pacientes devem, ainda, ser informados sobre os cuidados de higiene oral que devem adotar (Gisler et al., 2010).

Regra geral, para os diversos tipos de AI, uma abordagem comum passa por remover os tecidos descolorados e frágeis, substituí-los por um material restaurador e mascarar defeitos presentes. É importante a preservação do máximo de tecido dentário possível para a obtenção de melhores resultados (Alachioti et al., 2014).

Para além do controlo da sensibilidade dentária e da educação para a manutenção da higiene oral, o tratamento de pacientes com AI pode compreender o uso de restaurações estéticas conservadoras, a confecção de coroas e a realização de extrações dentárias (Holanda et al., 2017). A motivação do paciente para a manutenção da higiene oral é considerada um fator importante no sucesso da reabilitação. A melhoria da higiene oral e a redução do grau de gengivite diminuem o risco de redução da longevidade dos tratamentos restauradores e melhoram o prognóstico (Sabandal & Schäfer, 2016). Perante casos de má oclusão é importante que o tratamento ortodôntico seja planeado conjuntamente com o tratamento restaurador, evitando que um tratamento comprometa o outro. A mordida aberta anterior, observada em alguns casos de AI, pode necessitar de tratamento cirúrgico (Crawford et al., 2007).

É importante considerar o tipo de dentição em causa. Nos pacientes mais jovens, para além da necessidade de se restabelecer a estética e a função, também existe, na maioria dos casos, a necessidade da manutenção e preservação das estruturas dentárias até à idade adulta, altura em que será então possível realizar técnicas mais invasivas (Cogulu et al., 2009).

Numa abordagem inicial em pacientes jovens deve ser mantido o máximo de tecido dentário, além da melhoria da estética e da função, usualmente através de

restaurações adesivas em dentes anteriores e coroas pré-fabricadas em dentes posteriores (Cogulu et al., 2009).

Durante a infância, devido à presença de uma dentição mista, o tratamento tem um carácter temporário para facilitar a transição para a dentição definitiva. Os dentes decíduos podem ser protegidos através do uso de coroas de metal pré-formadas nos dentes posteriores. Já nos dentes anteriores podem ser utilizadas coroas de policarbonato ou restaurações em resina composta. As restaurações em resina podem vir a precisar de acrescentos nas zonas cervicais dos dentes em casos em que o esmalte esteja mais fragilizado. Estes tratamentos restauradores irão necessitar de anestesia local (Crawford et al., 2007).

Os principais objetivos do tratamento durante a dentição mista são a preservação da vitalidade e integridade dos tecidos dentários (Toupenay et al., 2018). Chen et al. (2013) acrescentam, quando na presença de uma dentição mista, os principais objetivos do tratamento consistem em melhorar a estética, eliminar a sensibilidade dentária, prevenir a perda de mais estrutura dentária, manter a dimensão vertical e melhorar a saúde periodontal. Como os dentes permanentes apresentam uma sequência de erupção diferente, a reabilitação durante a dentição mista acaba por ser mais complexa. É desaconselhada a realização de tratamentos definitivos antes da erupção completa da dentição definitiva.

Na dentição definitiva os principais objetivos do tratamento são a diminuição da hipersensibilidade dentária, a modificação da dimensão vertical de oclusão e o restabelecimento da função e estética (Arshad, Shirani, Mahgoli & Vazirial, 2018).

Numa revisão sistemática realizada por Dashash et al. (2013) é referido que alguns dos materiais restauradores que apresentam resultados promissores na reabilitação da AI são os cimentos de ionómero de vidro, as resinas compostas, cerâmica e metal (coroas, onlays). Contudo, os autores referem que a avaliação da performance clínica destes materiais é baseada principalmente em estudos de caso, não existindo, ainda, estudos clínicos randomizados controlados que consigam fornecer evidência científica mais robusta para o delinear de diretrizes para a prática clínica.

Os mesmos autores sugerem que sejam feitos estudos clínicos randomizados focados no tratamento por tipo e severidade de AI para determinar qual a melhor

abordagem clínica a ser realizada, principalmente em pacientes com dentição mista como crianças e adolescentes.

Hipóteses de tratamento recomendadas por Chen et al. (2013) para a maioria dos casos de AI incluem restaurações a cimento de ionómero de vidro, restaurações a resina composta, as coroas de aço inoxidável, coroas feitas em laboratório e extrações múltiplas seguidas de próteses estilo “overdenture”. Outro fator a ter em conta foi verificado por Chen et al., (2013): o índice de placa em dentes restaurados com restaurações diretas apresentava resultados piores que o observado em dentes restaurados com restaurações indiretas.

O médico dentista pode obter informação sobre o grau de mineralização do esmalte através do uso de radiografias. Esta informação é útil para determinar quanta estrutura dentária é possível manter aquando da restauração dos dentes. No caso de pacientes mais jovens, isto permite uma preparação minimamente invasiva, que não afete o crescimento maxilar e mandibular. A curto prazo, lidar com a sensibilidade dentária, melhorar a estética e prevenir a perda de dimensão vertical são os principais objetivos (Cogulu et al., 2009).

Nos casos de hipermineralização, observados em alguns tipos de AI, existe a dificuldade na ação de ácidos utilizados em Medicina Dentária, podendo gerar uma capacidade de adesão baixa a materiais de restauração. Este deve ser um fator a ter em conta na escolha do tipo de ácido ou técnica a aplicar (Sánchez-Quevedo et al., 2004). É recomendada a utilização de hipoclorito de sódio a 5% para melhorar a qualidade da adesão (Rodriguez-Chávez et al., 2019).

Após desgastes mais extensos é possível que se observe na superfície dentária a presença de dentina esclerótica. Sinais clínicos que distinguem a dentina esclerótica são o seu brilho, descoloração e abrasividade (Gisler et al., 2010). A dentina esclerótica tem uma capacidade de adesão menor do que a dentina saudável. É recomendável a utilização de *primers self-etch* ou a utilização de ácido fosfórico com técnica *total etch* para obter o melhor resultado em termos de adesão. Para obter maiores forças adesivas é até mesmo recomendada a remoção das camadas mais superficiais de dentina esclerótica seguido de condicionamento ácido (Kwong et al., 2002).

A dentina exposta é mais sensível a estímulos externos, como o frio, quente, doce. A aplicação tópica de flúor pode ajudar temporariamente no controlo desta hipersensibilidade até à realização de uma restauração definitiva (Kwok-Tung & King, 2006).

Mudanças qualitativas na composição do esmalte em dentes com AI vão dificultar a capacidade de adesão de materiais restauradores (Strauch & Hahnel, 2018). Identificar o tipo de AI e o grau de mineralização do esmalte é importante na determinação do tipo de material restaurador. O cimento de ionómero de vidro provou ser um material semipermanente ideal devido à sua capacidade de ligação ao esmalte e dentina, à sua biocompatibilidade, estética aceitável e presença de flúor (Markovic, Petrovic & Peric, 2010). Cimentos de ionómero de vidro modificados por resinas são também um excelente material na restauração da primeira dentição e de incisivos permanentes (Moretti et al., 2007).

O esmalte em pacientes afetados por AI não apresenta a estrutura prismática natural presente em pessoas sãs, pelo que a eficácia da capacidade de ligação de materiais restauradores pode ser negativamente afetada. Alachioti et al. (2014) referem que, apesar de a eficácia ser diminuída, apenas a total ausência de uma camada de esmalte levará ao insucesso da reabilitação. O critério mínimo, indicado por estes autores, é a existência de uma camada fina de esmalte, mesmo que não apresente uma estrutura prismática.

Estudos em laboratório revelam que em dentes afetados por AI as forças de adesão acabam por ser mais fortes em dentina do que em esmalte, sendo que ambos os valores são inferiores aos observados em dentes saudáveis. Estes dados sugerem que, após remoção das camadas de esmalte irregulares, sejam utilizadas técnicas de cimentação adesivas para uma cimentação eficaz de restaurações indiretas (Faria-e-Silva et al., 2011).

Através da microscopia eletrónico de varrimento (MEV) observa-se que a dentina em dentes afetados por AI do tipo hipocalcificado apresenta túbulos dentinários defeituosos, diminuindo a capacidade de adesão de alguns materiais (Sánchez-Quevedo et al., 2004). Strauch e Hahnel (2018) desvalorizam este dado, indicando que os

procedimentos modernos são cada vez menos invasivos e que a total remoção do esmalte não é necessária, sendo uma ligeira diminuição nas forças de adesão à dentina pouco significativa.

Nos pacientes com AI existe uma perda acentuada da dimensão vertical. No auxílio da manutenção da dimensão vertical e oclusão utilizam-se tratamentos como coroas cerâmicas ou metálicas, próteses dentárias ou restaurações *onlay* (Ceyhan et al., 2019).

O desgaste dos dentes anteriores leva à perda da guia anterior. A guia anterior protege os dentes posteriores de forças durante movimentos excursivos e a sua falta poderá levar ao eventual colapso da dentição posterior. Sem dentição posterior, por sua vez, reduz-se a dimensão vertical e perde-se o plano oclusal normal (Dadarwal et al., 2022).

A utilização de uma goteira durante a noite pode ajudar com a preservação dos tecidos dentários (Mascarell, Citterio, Martiano & Friedlander, 2022).

Para restaurar a dentição existem opções de tratamento baseadas em restaurações diretas e restaurações indiretas.

6.1. Tratamento: Restaurações Diretas

No que concerne às restaurações diretas, estas devem ser utilizadas mais como uma medida provisória e a sua reparação deve ser antecipada. São, no entanto, uma forma mais acessível de diminuir problemas de hipersensibilidade e melhorar a estética (Chen et al., 2013).

Apesar de as restaurações diretas não serem as mais duráveis, Crawford et al. (2007) referem que o tratamento a longo prazo, atualmente, é maioritariamente composto pela utilização de coroas ou de restaurações plásticas que possam preencher as cavidades, como é o caso das resinas compostas.

No estudo de Chen et al. (2013) foram restaurados dentes molares com amalgama. Os autores indicaram que estes dentes não foram severamente afetados pela AI e tiveram um elevado grau de sucesso, mas esclarecem que o tamanho pequeno da amostra não permitiu obter resultados mais conclusivos sobre este tipo de terapia. É também um material que está a entrar em desuso, pelo que acaba por não ser uma hipótese tão explorada atualmente.

No caso de dentes incisivos semi-inclusos é comum o uso de restaurações diretas. A erupção parcial dificulta, no entanto, o isolamento e preparação da margem da restauração, aumentando a probabilidade de insucesso. A taxa de insucesso deste tipo de restauração pode dever-se, também, a falhas na atuação dos sistemas adesivos, dependentes do estado e composição da superfície de esmalte. Nos casos de AI hipocalcificada, comparando com dentes sãos, os materiais restauradores apresentam uma força inferior de ligação ao esmalte (Faria-e-Silva et al., 2011).

Holanda et al. (2017) defendem que a utilização de restaurações diretas em resina composta é uma alternativa viável e económica na reabilitação de dentes anteriores com AI, alcançando a estética desejada com uma abordagem conservadora que preserva uma maior estrutura dentária de suporte.

Em pacientes com AI do tipo Hipoplásico o esmalte está diminuído, em termos de quantidade, mas em termos de qualidade acaba por não ser tão afetado como nos outros tipos de AI. Por essa mesma razão, neste tipo de AI, a capacidade adesiva dos materiais não está tão comprometida, permitindo a utilização de restaurações diretas em resina composta para melhorar a morfologia do dente e mascarar descolorações que possa ter (Seow & Amaratunge, 1998). Neste tipo de AI a preservação do esmalte é ainda mais crucial. Uma preparação convencional, tendo em conta a espessura reduzida de esmalte, pode expor a dentina (Novelli, Pascadopoli & Scribante, 2021).

A idade do paciente é um fator muito importante a ter em conta quando se planeia o tratamento e seguimento do mesmo. Restaurações diretas com compósitos são recomendadas em crianças e adolescentes com AI, durante o desenvolvimento dento-alveolar, graças à facilidade de reparação das mesmas. (Alachioti et al., 2014).

6.2. Tratamento: Restaurações Indiretas

Em relação às restaurações indiretas, no caso de pacientes adolescentes, Strauch e Hahnel (2018) indicam que, idealmente, deve ser protelado o tratamento definitivo com este tipo de restaurações para evitar potenciais problemas endodônticos. Entre as hipóteses de tratamento indireto, os autores referem as facetas dentárias e restaurações parciais, que são tratamentos minimamente invasivos, e também, posteriormente, as coroas e próteses dentárias fixas, tratamentos que requerem um maior desgaste da estrutura dentária. Entre os materiais recomendados para as restaurações indiretas estão os compósitos, as cerâmicas e as ligas de metal. A terapia com implantes é outra hipótese aberta para casos mais severos ou em que se tenham perdido totalmente dentes (Patel, McDonnell, Iram & Chan, 2013).

Durante o período da infância, Crawford et al. (2007) sugerem a utilização de coroas metálicas pré-formadas nos dentes posteriores com o intuito de proteger a dentição decídua.

As restaurações indiretas são também utilizadas em adultos com tratamentos restauradores mais extensos (Alachioti et al., 2014).

Os autores Strauch e Hahnel (2018) indicam que a reabilitação com restaurações indiretas em pacientes com AI deve ser realizada o mais cedo possível, justificando que a utilização de restaurações indiretas raramente irá causar problemas endodônticos e, por isso, podem ser aplicadas em pacientes jovens. O tipo de AI é aparentemente irrelevante quando são utilizadas coroas ou próteses dentárias fixas, tornando estas hipóteses mais universais. Os autores acrescentam, ainda, que a longevidade de restauração com coroas totalmente em cerâmica é essencialmente a mesma da restauração com coroas metalo-cerâmicas.

Um possível risco da utilização de restaurações indiretas em pacientes em idade juvenil é o de a restauração poder causar problemas endodônticos ao interferir com as mudanças na transição entre a primeira dentição e a dentição definitiva. Strauch e Hahnel (2018) referem que este risco aparenta ser sobrestimado e que ocorre em um

número muito reduzido de casos, pelo que este tratamento continua a ser adequado nesses pacientes.

A utilização de facetas de porcelana em crianças e jovens pode levar à exposição das margens da faceta devido à maturação gengival. Muitas vezes esta situação pode levar à necessidade de se realizar preparações mais invasivas no futuro. Esta terapia não é recomendada nestas idades (Patel et al., 2013).

Ao contrário das restaurações diretas, o tipo de AI aparenta não ter influência na longevidade das restaurações indiretas. Estudos realizados por Lindunger e Smedberg (2005) e Pousette Lundgren, Karsten e Dahllöf, (2015) não verificaram diferenças estatisticamente significativas entre o tipo de AI e a longevidade de vários tipos de restaurações indiretas. As restaurações indiretas têm resultados mais previsíveis que as restaurações diretas e apresentam uma longevidade maior.

No estudo de Pousette Lundgren e Dahllöf (2014) e em outro estudo dos mesmos autores, Pousette Lundgren, Karsten e Dahllöf (2015), verificaram que em um período de sensivelmente dois anos a taxa de sucesso de coroas em cerâmica, apresentando restaurações em zircónio ou dissilicato de lítio, era superior a 97%. Não foram observadas diferenças entre os protocolos de cimentação convencionais ou adesivos, sendo a perda de retenção das restaurações indiretas um problema pouco frequente. Lindunger e Smedberg (2005) chegam a conclusões semelhantes às obtidas pelos autores anteriores.

O uso de coroas de metal (CDM) é normalmente reservado para os dentes molares. Estas coroas diminuem as queixas de hipersensibilidade e auxiliam na manutenção da dimensão vertical de oclusão (Cogulu et al., 2009). Estas coroas são uma modalidade de tratamento de baixo custo, muito utilizada em vários estudos de caso (Chen et al., 2013). Estas restaurações são uma excelente opção como tratamento provisório para permitir o desenvolvimento da dentição de pacientes mais jovens (Cogulu et al., 2009).

Um estudo retrospectivo sobre o uso de CDM em molares afetados por AI realizado por Zagdwon, Fayle e Pollard em 2003 indicou que estas coroas apresentaram uma taxa de sobrevivência em cinco anos a rondar os 55%. Chen et al. (2013) compararam estes dados com dados obtidos no seu estudo e indicaram que se

verificaram valores semelhantes, acrescentando que aproximadamente 96% das coroas observadas no primeiro ano eram clinicamente aceitáveis.

Nas CDM é necessário existirem aproximadamente 3 mm entre o limite inferior da restauração e o osso alveolar, reservando-se 2 mm para o espaço biológico e 1 mm para o sulco gengival (Padbury, Eber & Wang, 2003).

Em dentes molares semi-inclusos existe o risco de a margem da restauração ser subgengival, criando uma área retentiva que pode facilmente acumular placa bacteriana. Este acumular de placa pode induzir uma resposta inflamatória, ocorrendo gengivite. Para evitar a gengivite em casos de CDM é importante evitar a criação de áreas retentivas, avaliar corretamente o tamanho, posição e contorno da restauração e evitar acumulação de cimento no sulco gengival (Chen et al., 2013).

Kwok-Tung e King, num estudo de 2006, observaram que os médicos dentistas apresentaram tendência em escolher CDM de tamanho menor ao indicado, levando a uma discrepância de tamanho entre a coroa e o resto do dente. Apontam a existência desta dificuldade à morfologia alterada nas coroas de pacientes com AI, que costumam ter coroas mais pequenas quando comparadas a pacientes sem a patologia. A junção cimento-esmalte da coroa clínica está muitas vezes localizada na região subgengival e é difícil de localizar. A discrepância entre a coroa e o dente pode levar a estrutura dentária e contactos proximais expostos, dificultando a tarefa de higienização dessas áreas e levando à falha da restauração (Kwong-Tung & King, 2006). Uma radiografia periapical pode ajudar a confirmar uma cimentação correta de uma CDM (Chen et al., 2013).

Caso o paciente apresente um sorriso que exponha os dentes posteriores, a utilização de CDM deve ser evitada por comprometer a estética do sorriso, favorecendo-se antes a utilização de coroas mais estéticas (Kar, Tripathi & Singh, 2012).

Dadarwal et al. (2022) sugerem para os dentes anteriores a utilização de coroas cerâmicas monolíticas à base de zircónio. Os autores defendem que estas coroas, apesar de serem mais dispendiosas do que outras, apresentam melhores propriedades físicas que diminuem o desgaste dos dentes antagonistas, têm propriedades estéticas muito satisfatórias, podem ser realizadas com uma preparação dentária mais conservadora e

requerem menos tempo de preparação em laboratório, levando a um menor número de consultas. Estas coroas são fabricadas através de técnicas CAD/CAM.

O dióxido de zircônio é um material restaurador que apresenta boas propriedades mecânicas e é menos propenso à adesão bacteriana, é também um material estético, pelo que é ideal na reabilitação dos dentes anteriores. Apesar de poder ser utilizado na região posterior, as cargas oclusais mais elevadas podem levar à sua fratura. As restaurações em zircônio monolítico são uma hipótese mais recente, que têm características semelhantes ao dióxido de zircônio, com a vantagem de serem mais flexíveis e resistentes, evitando fraturas nas zonas em que os dentes sofrem maiores forças. O uso de coroas metalo-cerâmicas continua a ser uma alternativa viável de tratamento, pelo menos nas regiões posteriores onde a estética tem menos relevância, tendo a vantagem de ser uma hipótese menos dispendiosa do que as baseadas em zircônio (Kamble & Parkhedkar, 2013; Ergun & Ataol, 2018).

Facetas dentárias são uma hipótese adequada em dentes anteriores, sendo a sua colocação um procedimento minimamente invasivo e estético que protege o dente de desgaste por parte dos oponentes (Arshad et al., 2018). Contudo, as facetas dentárias não são recomendadas em casos onde o *overjet* seja muito acentuado, pois implicaria maiores desgastes das superfícies dentárias (Roma et al., 2021).

O sorriso do paciente pode ser melhorado através de alterações no contorno gengival, assim, através de uma gengivectomia, é possível obter uma melhor relação dimensional entre a coroa dentária e a gengiva, proporcionando uma melhoria estética nas regiões anteriores (Ergun & Ataol, 2018).

Pousette Lundgren, Davidson e Dahllöf (2021) referem que o custo do tratamento de AI pode ser relativamente elevado, maioritariamente devido à elevada frequência da necessidade de retratamento. Os autores sugerem que uma terapia inicial com coroas totais pode acabar por ser a hipótese mais económica a longo prazo, já que são diminuídas as visitas ao dentista e este tipo de tratamento, baseado em restaurações indiretas, tem uma maior longevidade.

6.3. Tratamento Ortodôntico

Uma abordagem multidisciplinar que inclua procedimentos ortodônticos é normalmente ideal no tratamento de casos de AI. Infelizmente, nem sempre é possível realizar o tratamento ideal. Jivanescu, Miglionico, Barua & Hategan (2017) defendem que, com um planejamento adequado e específico a cada paciente, é possível realizar tratamentos capazes de eliminar a maioria das queixas do paciente sem a necessidade dessa abordagem multidisciplinar. Segundo os autores, isto é possível principalmente através da utilização, mais ampla, de próteses, quer removíveis quer fixas.

O tratamento ortodôntico pode ter que ser adaptado a dentes com um formato mais cônico e existe a possibilidade de os *brackets* apresentarem dificuldades na fixação aos dentes (Hoppenreijns et al, 1998). A colocação dos brackets pode ser feita com auxílio de cimentos de ionômero de vidro (Toupenay et al., 2018).

Tratar a MAA através de técnicas ortodônticas prova ser uma tarefa complicada, existindo um elevado grau de recidiva. Uma alternativa terapêutica mais complexa no tratamento da MAA acaba por ser a cirurgia ortognática (Arshad et al., 2018).

Os quatro principais tratamentos disponíveis para a correção da MAA são a cirurgia maxilofacial, próteses fixas, compósito em casos menos severos e uma combinação de cirurgia com próteses fixas. A hipótese combinada, na maioria dos casos, acaba por ser a mais completa e ideal (Arshad et al., 2018).

Após melhoria da relação entre os planos vertical, sagital e oclusal e obtenção de harmonia facial através de cirurgia segue-se o tratamento ortodôntico (Gisler et al., 2010). Para auxiliar o paciente a habituar-se às diferenças que possa sentir na nova posição de repouso é aconselhável que, durante o período de contenção, se utilize uma placa oclusal ou restaurações temporárias. A etapa final de estabilização do plano oclusal e das coroas fixas permanentes, em relação cêntrica, dá-se cerca de um ano após a realização da cirurgia (Hoppenreijns et al., 1998).

6.4. Tratamento: Resultados Clínicos

Num estudo realizado por Chen et al. (2013) verificou-se uma diferença estatisticamente significativa entre os valores do índice de placa bacteriana de dentes restaurados com restaurações diretas e dentes restaurados com restaurações indiretas. O grupo das restaurações diretas apresentou valores muito superiores, indicando que com estas restaurações seria mais difícil otimizar a manutenção da higiene oral do paciente. Os mesmos autores observaram que o grupo das restaurações diretas apresentou mais casos de insucesso a longo prazo, sendo também frequente a necessidade de haver retratamento.

O principal motivo de fracasso nas restaurações em pacientes com AI é a sua fratura (Rodriguez-Chávez et al., 2019).

Pousette Lundgren e Dahllöf (2014) verificaram que a taxa de sobrevivência a cinco anos de restaurações diretas a resina composta em pacientes com amelogenese imperfeita (AI) era de cerca de 50%, uma longevidade inferior à de grupos controlo de indivíduos saudáveis, que ronda os 80%. Nos casos em que a restauração falha, esta deve ser substituída ou reparada, algo que se deve ter em conta em pacientes com AI em que a probabilidade de tal acontecer é maior. Os autores indicam também diferenças entre as razões que levam à falha da restauração direta entre o grupo de controlo saudável e o grupo com AI: no grupo controlo, 35% dos insucessos são devidos a cáries secundárias, 27% são devidos a perda ou fratura do dente ou restauração e 17% a trauma ou complicações endodônticas; no grupo com AI, 63% dos insucessos deveram-se a perda ou fratura de dentes ou restaurações, 14% por cáries secundárias, 12% por problemas de sensibilidade e 2% devido a trauma.

Estudos que investigaram a performance de materiais restauradores, em períodos de pelo menos 38.5 meses (3 anos e 2 meses e meio), verificaram que a taxa de insucesso para restaurações diretas em resina era de cerca de 52% e, no caso de restaurações indiretas, como coroas de metal ou restaurações em amalgama, era de apenas 4% (Strauch & Hahnel, 2018).

No período da dentição mista, os dentes permanentes afetados por AI podem ser restaurados com técnicas restauradoras convencionais. Chen et al. (2013) observaram

que as restaurações diretas, como é o caso das resinas compostas, apresentam maiores percentagens de insucesso. Quando realizadas, estas restaurações devem ser consideradas restaurações temporárias e o médico dentista deve antecipar a necessidade de múltiplas reparações ou até mesmo substituição das mesmas. No estudo destes autores, após tratamento restaurador, foi comum observar inflamação gengival e acumulação excessiva de placa nas zonas restauradas. Quando questionados em relação à sua satisfação em termos de aparência, os pacientes revelaram um elevado grau de satisfação, tendo as queixas relacionadas com a sensibilidade dentária ao comer e à escovagem sido vastamente eliminadas.

A presença de cáries secundárias em restaurações indiretas é pouco comum. Lindunger e Smedberg (2005) observaram que apenas 5% das restaurações indiretas, no seu estudo, tiveram uma cárie secundária e foi necessária a sua substituição, sendo grande parte destas cáries detetadas num único paciente da amostra. Os autores consideram que a frequência destas cáries é devida a razões individuais, não atribuídas especificamente à doença AI. Pousette Lundgren, Karsten e Dahllöf (2015) não verificaram qualquer caso de cárie secundária.

Regra geral, a longevidade e taxa de sucesso das restaurações indiretas será superior à observada nas restaurações diretas, sendo o fator principal desta diferença o comprometimento da adesão ao esmalte afetado pela patologia (Strauch & Hahnel, 2018).

Estudos demonstram que não existe uma diferença estatisticamente significativa entre o grau de insucesso de reabilitações por motivos biológicos ou técnicos em pacientes com AI quando comparados com outros pacientes sem defeitos genéticos (Lindunger & Smedberg, 2005).

Apesar da estrutura anormal do esmalte, os pacientes com AI não estão mais propensos a desenvolver cáries dentárias. O microbioma oral destes indivíduos, quando comparado com o microbioma oral de uma pessoa saudável, apresenta uma concentração mais elevada de Lactobacilos e menos elevada de Estreptococos, uma bactéria cariogénica. Esta diferença nas concentrações destas bactérias acaba por ser menos propensa a causar cáries dentárias. A falta de contatos proximais e eliminação de fissuras devido à perda de estrutura dentária acaba por ser outro fator que diminui a

prevalência de cáries dentárias na população que tem AI (Kammoun et al., 2019; Kallel et al., 2021).

É de elevada importância que se mantenha um regime rigoroso de consultas de seguimento e que se instrua o paciente sobre os cuidados de higiene oral que este deve ter e manter (Gisler et al., 2010; Möhn, Bulski, Krämer, Rahman & Schulz-Weidner, 2021).

A maioria das complicações detetadas em tratamentos de reconstrução fixos são relatadas, geralmente, após dez anos em função (Pjetursson et al., 2004).

O uso de tratamentos que envolvam extrações dentárias, próteses removíveis e implantes dentários são hipóteses viáveis, contudo acabam por ser tratamentos mais radicais do que as restaurações diretas e indiretas convencionais, pelo que autores como Bharath Shetty e Shetty (2010) recomendam considerar, primeiro, as opções mais conservadoras. Os mesmos autores indicam, também, que em casos de elevada sensibilidade dentária, uma hipótese estética, que elimina a sensibilidade dentária e restaura a função são as próteses fixas metalo-cerâmicas.

As restaurações dentárias têm uma influência positiva em muitos aspetos nos pacientes com AI. Contudo, em termos de função mastigatória, a melhoria não é substancial o suficiente para possibilitar comer qualquer tipo de alimento. A função mastigatória é definitivamente melhorada, mas é importante que os pacientes entendam que terão que ser seletivos com a sua dieta. Deverão escolher alimentos fáceis de mastigar e que, ao mesmo tempo, previnam qualquer tipo de dano que possa ser causado, tanto à estrutura dentária remanescente como também às restaurações existentes (Chen et al., 2013).

Grande parte dos pacientes com AI, que realizaram tratamentos e foram entrevistados, revelam um elevado grau de satisfação com o tratamento, principalmente no que se refere às áreas da estética e sensibilidade dentárias (Lindunger & Smedberg, 2005; Chen et al., 2013). Em avaliações retrospectivas, dos resultados de tratamentos em pacientes com AI, observou-se que cerca de metade dos pacientes entrevistados revelam que gostariam de ter começado os tratamentos restauradores em idades mais jovens (Lindunger & Smedberg, 2005).

III. CONCLUSÃO

A amelogenese imperfeita é uma patologia com vários efeitos nefastos, a nível funcional, estético e psicológico, que têm um impacto substancial na qualidade de vida dos indivíduos afetados. Dado a sua etiologia, de origem genética, esta patologia manifesta-se em idades jovens, observando-se, geralmente, os seus efeitos logo na primeira dentição.

Atualmente, não existe um protocolo específico para o tratamento da amelogenese imperfeita. O facto de esta doença ter vários subtipos, com características fenotípicas distintas, dificulta ainda mais a escolha do tratamento a ser executado. A identificação do tipo de amelogenese imperfeita é que pode definir a abordagem a adotar no tratamento da mesma.

Durante a infância, o tratamento deve auxiliar na manutenção da primeira dentição até à erupção da dentição definitiva. Durante esta fase é recomendada a utilização de coroas metálicas nos dentes posteriores e restaurações diretas a resina composta nos dentes anteriores, sendo expectável que estas restaurações possam vir a quebrar e seja necessária a sua reparação ou nova reposição.

Na dentição definitiva as abordagens terapêuticas nos dentes posteriores incluem as coroas metálicas, coroas de resina e coroas cerâmicas. Já nos dentes anteriores, podem ser utilizadas restaurações de resina composta, facetas dentárias ou coroas cerâmicas.

Em casos em que não exista a possibilidade de preservar uma estrutura dentária pré-existente existem sempre os tratamentos normalmente dedicados a pacientes desdentados, como por exemplo através do uso de próteses dentárias ou implantes.

É ainda importante educar os pacientes sobre cuidados a tomar para evitar problemas futuros, como manter a higiene oral e alterar a dieta.

Mais estudos são necessários para avaliar a eficácia dos diferentes tipos de tratamentos. Possivelmente, com o avanço e melhoria das técnicas e materiais utilizados em medicina dentária, podem vir a surgir novas formas de abordar o tratamento desta doença.

IV. BIBLIOGRAFIA

Al-Salehi, S. K., Dooley, K., & Harris, I. R. (2009). Restoring function and aesthetics in a patient previously treated for amelogenesis imperfecta. *The European journal of prosthodontics and restorative dentistry*, 17(4), 170–176.

Alachioti, X. S., Dimopoulou, E., Vlasakidou, A., & Athanasiou, A. E. (2014). Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. *Journal of orthodontic science*, 3(1), 1–6.
<https://doi.org/10.4103/2278-0203.127547>

Aldred, M. J., Savarirayan, R., & Crawford, P. J. (2003). Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21st century. *Oral diseases*, 9(1), 19–23.
<https://doi.org/10.1034/j.1601-0825.2003.00843.x>

Arshad, M., Shirani, G., Mahgoli, H. A., & Vaziri, N. (2018). *Rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta and severe open bite: A multidisciplinary approach*. *Clinical case reports*, 7(2), 275–283. <https://doi.org/10.1002/ccr3.1966>

Bharath Shetty, Y., & Shetty, A. (2010). Oral rehabilitation of a young adult with amelogenesis imperfecta: a clinical report. *Journal of Indian Prosthodontic Society*, 10(4), 240–245. <https://doi.org/10.1007/s13191-010-0037-6>

Calha, N. E. (2015). *Reabilitação do desdentado parcial com prótese removível acrílica*. Congresso da OMD 2015. Lisboa.

Ceyhan, D., Kirzioglu, Z., & Emek, T. (2019). A long-term clinical study on individuals with amelogenesis imperfecta. *Nigerian journal of clinical practice*, 22(8), 1157–1162. https://doi.org/10.4103/njcp.njcp_227_18

Chen, C. F., Hu, J. C., Estrella, M. R., Peters, M. C., & Bresciani, E. (2013). Assessment of restorative treatment of patients with amelogenesis imperfecta. *Pediatric dentistry*, 35(4), 337–342.

Coffield, K. D., Phillips, C., Brady, M., Roberts, M. W., Strauss, R. P., & Wright, J. T. (2005). The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta. *Journal of the American Dental Association (1939)*, 136(5), 620–630. <https://doi.org/10.14219/jada.archive.2005.0233>

Cogulu, D., Becerik, S., Emingil, G., Hart, P. S., & Hart, T. C. (2009). *Oral rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta*. *Pediatric dentistry*, 31(7), 523–527.

Crawford, P. J., Aldred, M., & Bloch-Zupan, A. (2007). *Amelogenesis imperfecta*. *Orphanet journal of rare diseases*, 2, 17. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-17>

Dadarwal, A., Paliwal, J., Sharma, V., Jaswal, S., & Meena, R. (2022). Full Mouth Rehabilitation Using the Twin Stage Procedure in a Patient with Amelogenesis Imperfecta: A Case Report. *Cureus*, 14(5), e25512. <https://doi.org/10.7759/cureus.25512>

Dashash, M., Yeung, C. A., Jamous, I., & Blinkhorn, A. (2013). Interventions for the restorative care of amelogenesis imperfecta in children and adolescents. *The Cochrane database of systematic reviews*, 2013(6), CD007157. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD007157.pub2>

Ergun, G., & Ataoğlu, A. S. (2018). An Interdisciplinary Approach for Hypoplastic Amelogenesis Imperfecta: A Case Report. *The open dentistry journal*, 12, 466–475. <https://doi.org/10.2174/1874210601812010466>

Faria-e-Silva, A. L., De Moraes, R. R., Menezes, M., Capanema, R. R., De Moura, A. S., & Martelli, H. Jr. (2011). Hardness and microshear bond strength to enamel and dentin of permanent teeth with hypocalcified amelogenesis imperfecta. *International journal of paediatric dentistry*, 21(4), 314–320. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.2011.01129.x>

García, S. C., & Deroncelé, M. C. (2019). Rehabilitación protésica de una paciente con amelogenésis imperfecta. *MEDISAN*, 23(5), 951-957.

Gisler, V., Enkling, N., Zix, J., Kim, K., Kellerhoff, N. M., & Mericske-Stern, R. (2010). A multidisciplinary approach to the functional and esthetic rehabilitation of amelogenesis imperfecta and open bite deformity: a case report. *Journal of esthetic and restorative dentistry : official publication of the American Academy of Esthetic Dentistry ... [et al.]*, 22(5), 282–293. <https://doi.org/10.1111/j.1708-8240.2010.00354.x>

Holanda, R. C., Feitosa, D. M. A., Alves, K. S. S., Gonçalves, G. K. M., Gouveia, T. H. N., & Lobo, P. L. D. (2017). Reabilitação estética e funcional em paciente com amelogenese imperfeita: Relato de caso. *Revista da Faculdade de Odontologia de Lins*. <https://doi.org/10.15600/2238-1236/fol.v27n2p45-52>

Hoppenreijts, T. J., Voorsmit, R. A., & Freihofer, H. P. (1998). Open bite deformity in amelogenesis imperfecta. Part 1: An analysis of contributory factors and implications for treatment. *Journal of cranio-maxillo-facial surgery : official publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 26(4), 260–266. [https://doi.org/10.1016/s1010-5182\(98\)80023-1](https://doi.org/10.1016/s1010-5182(98)80023-1)

Jivanescu, A., Miglionico, A., Barua, S., & Hategan, S. I. (2017). Alternative prosthodontic-based treatment of a patient with hypocalcified type Amelogenesis Imperfecta. *Clinical case reports*, 5(7), 1093–1097. <https://doi.org/10.1002/ccr3.1005>

Kallel, F., Labidi, A., Bekri, S., Ammar, S., Ghoul, S., & Mansour, L. (2021). DMF Index among Amelogenesis Imperfecta Patients: Systematic Review of the Literature. *International journal of dentistry*, 2021, 5577615. <https://doi.org/10.1155/2021/5577615>

Kamble, V. D., & Parkhedkar, R. D. (2013). Multidisciplinary approach for restoring function and esthetics in a patient with amelogenesis imperfecta: a clinical report. *Journal of clinical and diagnostic research : JCDR*, 7(12), 3083–3085. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2013/6665.3860>

Kammoun, R., Zmantar, T., Labidi, A., Abbes, I., Mansour, L., & Ghoul-Mazgar, S. (2019). Dental caries and hypoplastic amelogenesis imperfecta: Clinical, structural,

biochemical and molecular approaches. *Microbial pathogenesis*, 135, 103615.

<https://doi.org/10.1016/j.micpath.2019.103615>

Kar, S. K., Tripathi, A., & Singh, S. V. (2012). Full mouth rehabilitation of hypomaturation type amelogenesis imperfecta: A clinical report. *Journal of oral biology and craniofacial research*, 2(3), 213–216.

<https://doi.org/10.1016/j.jobcr.2012.09.003>

Koruyucu, M., Bayram, M., Tuna, E. B., Gencay, K., & Seymen, F. (2014). Clinical findings and long-term managements of patients with amelogenesis imperfecta.

European journal of dentistry, 8(4), 546–552. <https://doi.org/10.4103/1305-7456.143640>

Kumar, S., & Gupta, S. (2009). *The restoration of function and esthetics of a patient with amelogenesis imperfecta using a combination of orthodontic and prosthodontic treatment: a case report*. The journal of contemporary dental practice, 10(6), E079–E85.

Kwok-Tung, L., & King, N. M. (2006). The restorative management of amelogenesis imperfecta in the mixed dentition. *The Journal of clinical pediatric dentistry*, 31(2), 130–135. <https://doi.org/10.17796/jcpd.31.2.b575277016661476>

Kwong, S. M., Cheung, G. S., Kei, L. H., Itthagarun, A., Smales, R. J., Tay, F. R., & Pashley, D. H. (2002). Micro-tensile bond strengths to sclerotic dentin using a self-etching and a total-etching technique. *Dental materials : official publication of the Academy of Dental Materials*, 18(5), 359–369. [https://doi.org/10.1016/s0109-5641\(01\)00051-3](https://doi.org/10.1016/s0109-5641(01)00051-3)

Lacruz, R. S., Habelitz, S., Wright, J. T., & Paine, M. L. (2017). Dental enamel formation and implications for oral health and disease. *Physiological reviews*, 97(3), 939–993. <https://doi.org/10.1152/physrev.00030.2016>

Lindunger, A., & Smedberg, J. I. (2005). A retrospective study of the prosthodontic management of patients with amelogenesis imperfecta. *The International journal of prosthodontics*, 18(3), 189–194.

- Lumley, P. J., & Rollings, A. J. (1993). Amelogenesis imperfecta: a method of reconstruction. *Dental update*, 20(6), 252–255.
- Markovic, D., Petrovic, B., & Peric, T. (2010). Case series: clinical findings and oral rehabilitation of patients with amelogenesis imperfecta. *European archives of paediatric dentistry : official journal of the European Academy of Paediatric Dentistry*, 11(4), 201–208. <https://doi.org/10.1007/BF03262745>
- Mascarell, S., Citterio, H., Martiano, V., & Friedlander, L. (2022). *Full-mouth rehabilitation choices depending on amelogenesis imperfecta's type: A familial case report*. *Clinical case reports*, 10(4), e05459. <https://doi.org/10.1002/ccr3.5459>
- Möhn, M., Bulski, J. C., Krämer, N., Rahman, A., & Schulz-Weidner, N. (2021). Management of Amelogenesis Imperfecta in Childhood: Two Case Reports. *International journal of environmental research and public health*, 18(13), 7204. <https://doi.org/10.3390/ijerph18137204>
- Moretti, A. B., Sakai, V. T., Oliveira, T. M., Fujiwara, S. H., Santos, C. F., Machado, M. A., & Silva, S. M. (2007). Oral management of a child with mixed dentition affected by amelogenesis imperfecta. *Journal of dentistry for children (Chicago, Ill.)*, 74(2), 157–160.
- Novelli, C., Pascadopoli, M., & Scribante, A. (2021). *Restorative Treatment of Amelogenesis Imperfecta with Prefabricated Composite Veneers*. *Case reports in dentistry*, 2021, 3192882. <https://doi.org/10.1155/2021/3192882>
- Padbury, A., Jr, Eber, R., & Wang, H. L. (2003). Interactions between the gingiva and the margin of restorations. *Journal of clinical periodontology*, 30(5), 379–385. <https://doi.org/10.1034/j.1600-051x.2003.01277.x>
- Patel, M., McDonnell, S. T., Iram, S., & Chan, M. F. (2013). Amelogenesis imperfecta - lifelong management. Restorative management of the adult patient. *British dental journal*, 215(9), 449–457. <https://doi.org/10.1038/sj.bdj.2013.1045>

- Pjetursson, B. E., Tan, K., Lang, N. P., Brägger, U., Egger, M., & Zwahlen, M. (2004). A systematic review of the survival and complication rates of fixed partial dentures (FPDs) after an observation period of at least 5 years. *Clinical oral implants research*, 15(6), 625–642. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0501.2004.01117.x>
- Poulsen, S., Gjørup, H., Haubek, D., Haukali, G., Hintze, H., Løvschall, H., & Errboe, M. (2008). Amelogenesis imperfecta - a systematic literature review of associated dental and oro-facial abnormalities and their impact on patients. *Acta odontologica Scandinavica*, 66(4), 193–199. <https://doi.org/10.1080/00016350802192071>
- Pousette Lundgren, G., & Dahllöf, G. (2014). Outcome of restorative treatment in young patients with amelogenesis imperfecta. a cross-sectional, retrospective study. *Journal of dentistry*, 42(11), 1382–1389. <https://doi.org/10.1016/j.jdent.2014.07.017>
- Pousette Lundgren, G., Karsten, A., & Dahllöf, G. (2015). Oral health-related quality of life before and after crown therapy in young patients with amelogenesis imperfecta. *Health and quality of life outcomes*, 13, 197. <https://doi.org/10.1186/s12955-015-0393-3>
- Pousette Lundgren, G., Davidson, T., & Dahllöf, G. (2021). Cost analysis of prosthetic rehabilitation in young patients with Amelogenesis imperfecta. *Journal of dentistry*, 115, 103850. <https://doi.org/10.1016/j.jdent.2021.103850>
- Quandalle, C., Boillot, A., Fournier, B., Garrec, P., De La Dure-Mollas, M. & Kerner, S. (2020). *Gingival inflammation, enamel defects, and tooth sensitivity in children with amelogenesis imperfecta: a case-control study*. J. Appl. Oral Sci. 28. <https://doi.org/10.1590/1678-7757-2020-0170>
- Roberts, E. & Schour, I. (1939). Hereditary opalescent dentine (Dentinogenesis imperfecta). *American Journal of Orthodontics and Oral Surgery*, 25(3), 267-276, ISSN 0096-6347. [https://doi.org/10.1016/S0096-6347\(39\)90098-0](https://doi.org/10.1016/S0096-6347(39)90098-0)

Rodriguez-Chávez, S., Munayco-Pantoja, E. R., Ruiz-Yasuda, C., Torres-Ramos, G., Blanco-Victorio, D., & Chein-Villacampa, S. (2019). Tratamiento conservador de un adolescente con amelogenesis imperfecta. *Revista clínica de periodoncia, implantología y rehabilitación oral*, 12(3), 127-130.

<https://dx.doi.org/10.4067/S0719-01072019000300127>

Roma, M., Hegde, P., Durga Nandhini, M., & Hegde, S. (2021). *Management guidelines for amelogenesis imperfecta: a case report and review of the literature. Journal of medical case reports*, 15(1), 67. <https://doi.org/10.1186/s13256-020-02586-4>

Rowley, R., Hill, F. J., & Winter, G. B. (1982). An investigation of the association between anterior open-bite and amelogenesis imperfecta. *American journal of orthodontics*, 81(3), 229–235. [https://doi.org/10.1016/0002-9416\(82\)90055-0](https://doi.org/10.1016/0002-9416(82)90055-0)

Sabandal, M. M., & Schäfer, E. (2016). Amelogenesis imperfecta: review of diagnostic findings and treatment concepts. *Odontology*, 104(3), 245–256. <https://doi.org/10.1007/s10266-016-0266-1>

Sánchez-Quevedo, M. C., Ceballos, G., García, J. M., Luna, J. D., Rodríguez, I. A., & Campos, A. (2004). Dentine structure and mineralization in hypocalcified amelogenesis imperfecta: a quantitative X-ray histochemical study. *Oral diseases*, 10(2), 94–98. <https://doi.org/10.1111/j.1354-523x.2003.00988.x>

Santos, M. C. & Line, S. R. P. (2005). *The genetics of amelogenesis imperfecta: a review of the literature. J. Appl. Oral Sci.* 13 (3). <https://doi.org/10.1590/S1678-77572005000300002>

Sengun, A., & Ozer, F. (2002). Restoring function and esthetics in a patient with amelogenesis imperfecta: a case report. *Quintessence international (Berlin, Germany : 1985)*, 33(3), 199–204.

Seow, W. K., & Amaratunge, A. (1998). The effects of acid-etching on enamel from different clinical variants of amelogenesis imperfecta: an SEM study. *Pediatric dentistry*, 20(1), 37–42.

Smith, C., Poulter, J. A., Antanaviciute, A., Kirkham, J., Brookes, S. J., Inglehearn, C. F., & Mighell, A. J. (2017). Amelogenesis Imperfecta; Genes, Proteins, and Pathways. *Frontiers in physiology*, 8, 435. <https://doi.org/10.3389/fphys.2017.00435>

Strauch, S. & Hahnel, S. (2018), Restorative Treatment in Patients with Amelogenesis Imperfecta: A Review. *Journal of Prosthodontics*, 27: 618-623. <https://doi.org/10.1111/jopr.12736>

Suzuki, A., Yoshioka, H., Liu, T., Gull, A., Singh, N., Le, T., Zhao, Z., & Iwata, J. (2022). Crucial Roles of microRNA-16-5p and microRNA-27b-3p in Ameloblast Differentiation Through Regulation of Genes Associated With Amelogenesis Imperfecta. *Frontiers in genetics*, 13, 788259. <https://doi.org/10.3389/fgene.2022.788259>

Toupenay, S., Fournier, B. P., Manière, M. C., Ifi-Naulin, C., Berdal, A., & de La Dure-Molla, M. (2018). Amelogenesis imperfecta: therapeutic strategy from primary to permanent dentition across case reports. *BMC oral health*, 18(1), 108. <https://doi.org/10.1186/s12903-018-0554-y>

Tremillo-Maldonado, O., Molina-Frechero, N., González-González, R., & Bologna-Molina, R. (2019). *Gaceta medica de Mexico*, 155(1), 101–107. <https://doi.org/10.24875/GMM.18003604>

Witkop, C. J. Jr (1988). Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *Journal of oral pathology*, 17(9-10), 547–553. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0714.1988.tb01332.x>

Zagdwon, A. M., Fayle, S. A., & Pollard, M. A. (2003). A prospective clinical trial comparing preformed metal crowns and cast restorations for defective first permanent molars. *European journal of paediatric dentistry*, 4(3), 138–142.