
FACTORES GENÉTICOS ASSOCIADOS À INCLUSÃO DENTÁRIA

António Felino*

RESUMO: O autor procura pôr em evidência alguns factores genéticos relacionados com a inclusão dentária, após pesquisa bibliográfica e na base de dados do London Dysmorphology Database. Concretamente, referem-se os síndromes de: Polipose adenomatosa familiar do cólon/Síndrome de Gardner, Disostose cleido-craniana, Displasias ectodérmicas, Síndrome de Albers-Schönberg, Querubismo (Doença quística multilocular dos maxilares), e a Fibromatose congénita gengival.

ABSTRACT: The author emphasises some genetic alterations associated with dental inclusion, on the basis of a literature review and search through the London Dysmorphology Database. The present work focuses on the following syndromes: Familial adenomatous polyposis of the large bowel/Gardner Syndrome, Cleido-cranian dysostosis, Ectodermal dysplasia, Albers-Schönberg Syndrome, Cherubism (familial cystic multilocular disease of the jaws) and Congenital gingival fibromatosis.

Palavras-chave: Anomalias genéticas, malformação.

Key-words: Genetic disorders, human malformation.

Felino A. Factores Genéticos Associados à Inclusão Dentária. Rev. Port. de Est. e Cir. Maxilofac. 1996; Vol. 37 (2): págs. 67-71

1. INTRODUÇÃO

São múltiplas as causas ou factores genéticos associados à inclusão dentária. De facto, tanto alterações gerais como modificações ao nível local podem ser responsáveis por esta patologia. Dado que os dentes inclusos não têm habitualmente alterações morfológicas relevantes (isto é, são quase sempre de formação e diferenciação normais), a associação de doenças sistémicas à inclusão dentária parece decorrer da capacidade das mesmas comprometerem o desenvolvimento ósseo normal, levando, à obstrução mecânica da erupção.

Com efeito, parece óbvia a necessidade de identificar (e tratar) uma eventual patologia sistémica responsável por inclusão dentária, em vez de limitar a intervenção terapêutica à reparação cirúrgica de uma das suas manifestações.

As doenças genéticas são classicamente divididas em 3 grupos, a saber: doenças monogénicas (isto é, causadas pela lesão de um só gene), doenças poligénicas/multifactoriais (associadas a alterações de vários genes e à acção de determinados agentes ambientais) e doenças cromossómicas (em que se verifica perda ou excesso de um cromossoma, ou parte dele) (1,2,3,4,5).

Das malformações congénitas (habitualmente de causalidade multifactorial) mais frequentemente associadas a alterações do desenvolvimento dentário, destaca-se a fenda palatina. No entanto, dado que se

* Médico Dentista
Professor Associado de Cirurgia Oral
Faculdade de Medicina Dentária do Porto

trata de uma patologia com implicações evidentes a nível local, e pela importância de que se reveste, deverá ser abordada, oportunamente, num trabalho separado.

As doenças cromossómicas e monogénicas são facilmente identificadas clinicamente, já que se caracterizam, respectivamente, por alterações evidentes do cariótipo ou por uma história familiar sugestiva de hereditariedade mendeliana.

No caso de doenças multifactoriais, embora a transmissão não seja mendeliana, verifica-se habitualmente uma maior incidência da patologia em familiares do que na população geral.

Embora se verifique com frequência história de dentes inclusos em familiares de indivíduos afectados, aceita-se que tal traduza, na maioria dos casos, uma hereditariedade do tipo multifactorial (isto é, envolvendo uma predisposição genética multigénica e a

acção de agentes ambientais) e não uma doença mendeliana (monogénica) (Figs.1 e 2).

No entanto, estão bem documentados exemplos de doenças monogénicas raras associadas a inclusão dentária. Assim, uma pesquisa na base de dados London Dysmorphology Database revelou a existência de 71 síndromes dismórficas associadas a alterações do desenvolvimento e/ou erupção dentárias, dos quais 46 correspondem a doenças monogénicas de hereditariedade variável (autossómica recessiva, autossómica dominante, X dominante e X recessiva) (6,7,8,9,10,11,12,13,14,15).

Destes, salientam-se pela sua frequente associação à inclusão dentária os seguintes:

2. POLIPOSE ADENOMATOSA FAMILIAR DO CÓLON/SÍNDROME DE GARDNER

Esta patologia, de transmissão autossómica dominante, caracteriza-se pela existência de múltiplos pólipos adenomatosos do cólon de aparecimento precoce, com elevado risco de malignização. Constitui-



a



b

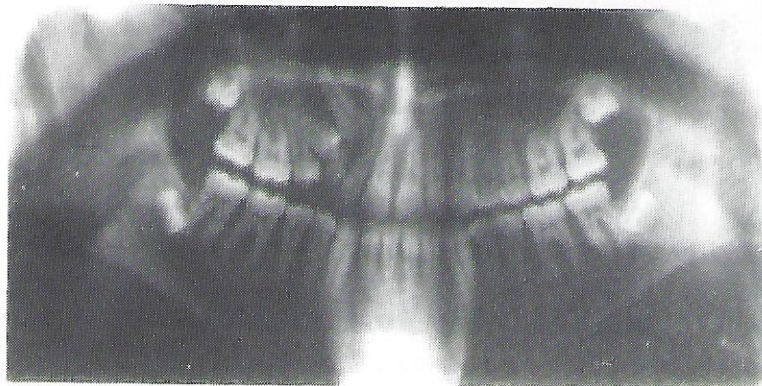


c

Fig. 1 (a,b,c) – Este doente apresenta inclusão do canino maxilar e primeiro premolar direitos com persistência do canino temporário



b



c

Fig. 2 (a,b,c) – Nesta doente, irmã do anterior observa-se agenesia do incisivo lateral direito tendo o canino erupcionado no seu lugar e apresentando a persistência do canino temporário

em manifestações clínicas acessórias desta doença a existência de tumores benignos de localização extra-intestinal, nomeadamente quistos sebáceos, fibromas, lipomas, osteomas (sobretudo da mandíbula) e odontomas. A existência de casos de dentes supranumerários encontra-se igualmente descrita.

Os casos de inclusão dentária verificados neste síndrome poderão ser obviamente devidos tanto à existência de neoplasias da mandíbula, como à de dentes supranumerários (7,8,10,16,17).

3. DISOSTOSE CLEIDO-CRANIANA

Trata-se de uma doença de transmissão autossómica dominante, caracterizada por braquicefalia, proemi-

nências frontais e parietais, encerramento tardio das fontanelas, hipoplasia ou aplasia das clavículas e desenvolvimento psicomotor normal.

Ao nível dentário, verifica-se frequentemente atraso da erupção e/ou inclusão dentária (sobretudo dos dentes definitivos), má formação radicular, quistos de retenção, hipoplasia do esmalte e dentes supranumerários (7,8,10,17,18).

4. DISPLASIAS ECTODÉRMICAS

As displasias ectodérmicas constituem um grupo clínica e geneticamente heterogéneo, dada a existência de diferentes manifestações clínicas e de formas de transmissão distintas (autossómica dominante, autos-

sómica recessiva e X recessiva).

Embora as anomalias a nível dentário se encontrem descritas em qualquer das formas de displasias ectodérmicas, o atraso da erupção e/ou inclusão e a hipodontia/anodontia (Fig.3) são mais frequentes na displasia ectodérmica hipohidrótica (transmissão X recessiva) e Síndrome de Rapp-Hodgkin (transmissão autossómica dominante). Sublinhe-se a existência nesta última patologia de diversas anomalias passíveis de conduzirem à inclusão dentária, nomeadamente hipoplasia maxilar e fenda palatina (5,7,8,10,17,19,20).



Fig. 3 - Displasia Ectodérmica

5. SÍNDROME DE ALBERS-SCHÖNBERG

Trata-se de uma patologia de transmissão autossómica recessiva, caracterizada por um defeito grave da reabsorção óssea, levando à formação de ossos espessos, densos e frágeis. As alterações ósseas referidas levam ao comprometimento da hematopoiese medular, bem como à compressão frequente de estruturas nervosas e vasculares, pelo que os indivíduos afectados morrem habitualmente na primeira infância.

Ao nível dentário, as consequências da deficiente reabsorção óssea traduzem-se por retenções e/ou inclusões dentárias, bem como por osteomielites secundárias a estes problemas (7,8,10,17,18,21,22).

6. QUERUBISMO (DOENÇA QUÍSTICA MULTILOCLAR DOS MAXILARES)

Esta doença rara, benigna, de transmissão autossó-

mica dominante, está associada a um aspecto típico da face, com proeminência do andar médio da face e hipertelorismo, quistos multiloculares dos maxilares associados a anomalias dentárias, tais como anodontia e inclusões (7,8,10,17,18,23).

7. FIBROMATOSE CONGÉNITA GENGIVAL

Esta patologia, de transmissão autossómica dominante, caracteriza-se por uma proeminência marcada

da mucosa gengival devida a fibromatose da mesma, sendo a submucosa composta de fibras colagêneas hialinizadas, grossas, de tipo quelóide.

Esta situação constitui um óbvio obstáculo a uma erupção dentária normal (7,8,10,17).

8. BIBLIOGRAFIA

1. GYSEL C. Anomalies dentaires. Enc. Méd. Chir.1987; 22015 A10 e B10.
2. CHAPELLE P, GRANAT J. Étude de 459 anomalies dentaires de nombre. Actualités Odonto-Stomatologiques.1988;161: 49-68.
3. MORA MCM, GARRIDO MJO, RODRIGUEZ EG. Prevalência de la agenesia dentaria en la poblacion Andaluza. Rev. Euro. de Odonto-Estomatologia.1989; 49-56.
4. NAKATA M. Genetics in oral-facial growth and diseases. Int Dent J.1995; 45(4): 227-44.
5. SHAFFER W G, LEVY B M, HINE M K. A Textbook of Oral Pathology. 4th Ed.1986.

6. BRACCO P, MOSSINO ML, NEGRO FERRERO S. Familial agenesis of 2 upper permanent canines. A clinical case. *Minerva Stomatol.* 1986; 35 (10): 937-40.
7. GOODMAN R M, GORLIN R J. Atlas of the face in genetic disorders. 2nd Ed. 1977.
8. BUYSE M L. Birth Defects Encyclopedia. 1990.
9. Struzak Wysokinska M, Widawska Stachurska J, Kot I et al. *Czas Stomatol.* 1990; 43(3):140-3.
10. EMERY A E H, RIMOIN D L. Principles and Practice of Medical Genetics. 1983.
11. SLAVKIN HC. Molecular biology experimental strategies for craniofacial-oral dental dysmorphology. *Connect Tissue Res.* 32:1995; (1-4): 233-9.
12. FRANCO E, Hodgson S, Lench N, Roberts GJ. Nance-Horan syndrome: a contiguous gene syndrome involving deletion of the amelogenin gene? A case report and molecular analysis. *Oral Dis.* 1995;1(1): 8-11.
13. NORTON KK, CAREY JC, GUTMANN DH. Oculodentodigital dysplasia with cerebral white matter abnormalities in a two-generation family. *Am J Med Genet.* 1995; 57(3): 458-61.
14. GINTER M, KRAWCZYNSKY M. Rieger's syndrome in a 12 year old girl. *KlinOczna.* 1994; 96(10-11): 347-50.
15. SOEKARMAN D, VOLCKE P, FRYNS JP. The KBG syndrome: follow-up data on three affected brothers. *Clin Genet* 1994; 46(4): 283-6.
16. THAKKER N, DAVIES R, HORNER K, ARMSTRONG J, CLANCY T, GUY S, HARRIS R, SLOAN P, EVANS G. The dental phenotype in familial adenomatous polyposis: diagnostic application of a weighted scoring system for changes on dental panoramic radiographs. *J Med Genet.* 1995; 32(6): 458-64.
17. SMITH D W. Recognisable Patterns of Human Malformation. 3rd Ed. 1982.
18. RASPALL G. Enfermedades Maxilares y Craneofaciales. 1st Ed. 1990.
19. MC DONALD R E. Dentistry for the child and adolescent. 2nd Ed. 1977
20. WAITE D E. Textbook of Practical Oral and Maxillofacial Surgery. 3th Ed. 1987
21. SZEKELY G, WINKLER V, TARKOVACS G, HOSSZU-FALUSI N, Vertes P. Albers-Schonberg disease. *Orv Hetil, Hungary.* 1995;136(9): 501-5.
22. MAZUR A, KORCZOWSKI R, RUSIN J. Albers-Schonberg Syndrome in siblings. *Oddziału Dziecięcego Szpitala Wojewódzkiego. Nr. 2 w Rzeszowie.* 1993; 46(17-18): 710-3.
23. BENETTI C, CRIPPA R, MAZZA M, BASSETTI E. Nonfamilial cherubism. A clinical case report. *Minerva-Stomatol.* 1995; 44(3):119-26.