

Dentinogénesis imperfecta: reporte de un caso

Imperfecta Dentinogenesis: a case report

Patricia TREJOS¹, Vanessa HERNANDO², Claudia S. DE LEÓN³

1. Profesor de la Especialidad de Odontopediatría. División de Estudios de Postgrado e Investigación. Facultad de Odontología. UNAM. 2. de la Carrera de Cirujano Dentista. Facultad de Odontología. UNAM. 3. Ayudante de Profesor de Odontopediatría de la División de Estudios Profesionales. Facultad de Odontología. UNAM.

RESUMEN

Introducción: La dentinogénesis imperfecta (DI) es una alteración hereditaria que se origina en la etapa de histodiferenciación durante la odontogénesis. Constituye una forma de displasia mesodérmica localizada, cuya característica especial es una alteración específica de las proteínas de la dentina. Se clasifica en dentinogénesis imperfecta (DI) tipo I (relacionada con la osteogénesis imperfecta) DI tipo II (no relacionada con OI) y DI tipo III (de Brandynwine).

Objetivo: Determinar el tipo de dentinogénesis, la tendencia familiar y las características clínicas de un paciente de tres años que acudió a la consulta por hipersensibilidad de la dentina y molestia durante la masticación para establecer un diagnóstico temprano y el patrón hereditario.

Presentación del caso: Paciente masculino en el que se observa una alteración de estructura y color de los órganos dentales presentes, abscesos, atrición y pérdida de la dimensión vertical; radiográficamente se identifican obliteración pulpar, marcada constricción cervical y raíces cortas. Después de los análisis clínico y radiográfico, historia familiar e interconsulta con Genética se descartó Osteogénesis Imperfecta y se estableció el diagnóstico de dentinogénesis imperfecta tipo II, de carácter autosómico

dominante, sin predilección de sexo. Tratamiento: se realizaron las extracciones necesarias, los dientes remanentes afectados se restauraron con coronas de acero cromo, se colocaron mantenedores de espacio y prótesis parciales removibles.

Conclusión: Debido a que en los pacientes con DI, la primera dentición se ve más afectada, es de suma importancia realizar un diagnóstico temprano para iniciar cuanto antes un tratamiento adecuado. En este tipo de pacientes es imprescindible llevar a cabo interconsulta con Genética para descartar su asociación con otras entidades.

Palabras clave: Dentinogénesis imperfecta, odontogénesis imperfecta, dentina opalescente, dentina opalescente hereditaria.

SUMMARY

Introduction: Dentinogenesis imperfecta (DI) is an inherited dental disease in which dental crowns are affected. DI originates by defects on the histo-differentiation stage of odontogenesis, constituting a localized mesodermal dysplasia characterized by an expressed alteration of dentin proteins. There are three types of dentinogenesis imperfecta: Type I (associated with osteogenesis imperfecta OI), type II (no associated with OI), and type III (Brandywine's).

Objectives: To determine the type of dentinogenesis imperfecta, the family history and clinical characteristics of a patient within extensive coronal destruction, to establish a precise diagnosis and a treatment to recover masticatory function.

Case Report: A 3-year-old male child was referred to the clinic with dental hyper-

sensitivity and pain during mastication. He presented generalized and extensive crown destructions and discoloration of erupted teeth, abscesses, attrition and loss of vertical dimension. Radiographs showed obliterated pulp chambers, marked cervical constriction and short roots. After clinical and radiographic analysis, family history and consultation with a Geneticist, a relation with OI was not established. In contrast, a diagnosis of dentinogenesis imperfecta type II was confirmed. DE type II is an autosomyc dominant trait, without gender predilection. Restorative treatment involved stainless steel crowns, required extractions, space maintainers and removable partial dentures placement.

Conclusion: Early diagnosis and treatment of DI is recommended because the severe destruction of primary dentition that may affect child chewing and nutrition. Consultation with a Geneticist in DI cases is recommended to discard any association with OI or other genetic syndromes.

Key words: Dentinogenesis imperfecta, odontogenesis imperfecta, opalescent dentin, hereditary opalescent dentin.

INTRODUCCIÓN

La alteración accidental o alguna mutación del genoma humano, produce como resultado ciertas condiciones o síndromes hereditarios, que cuando afectan el sistema estomatognático, que pueden ser identificados durante la práctica odontológica. Dentro de las condiciones hereditarias con patrones autosómicos dominantes, recesivos o ligados al cromosoma X que

Recibido para publicación: Junio 12 de 2006.

Aceptado para publicación: Septiembre 27 de 2007.

Correspondencia:

C. S. De León, Universidad Autónoma de México.
Facultad Odontología.

(e-mail: deleon@fo.odonto.unam.mx)

involucran la estructura dental se encuentran las que afectan al esmalte y las que alteran la dentina.

El propósito de este artículo es describir el patrón hereditario de la Dentinogénesis Imperfecta en un paciente menor de edad, así como los signos y síntomas que se presentan para llegar a un diagnóstico correcto y a la elaboración de un adecuado plan de tratamiento.

Debido a que la dentinogénesis imperfecta se relaciona con desordenes genéticos como la osteogénesis imperfecta (1) resulta imprescindible la interconsulta con Genética para establecer el diagnóstico definitivo.

ANTECEDENTES

Muchas enfermedades tienen su origen en una de las posibles alteraciones accidentales del DNA. Las mutaciones genéticas o alteraciones del genoma pueden afectar la división celular durante la formación de un individuo o se pueden presentar en cualquier momento posterior, durante su crecimiento y desarrollo.

Dichas alteraciones constituyen un amplio espectro que van desde la variación en las proteínas hasta la ausencia de síntesis de los factores de crecimiento, importantes para la proliferación celular normal. (2)

El estudio de la genética humana es inmenso. El genoma humano tiene aproximadamente tres billones de genes, que se integran en 46 cromosomas. La transcripción de estos cromosomas aporta la información necesaria para la síntesis de aproximadamente 6.000 proteínas, las cuales forman alrededor de un trillón de células en cerca de 4.000 estructuras embrionarias que constituyen el inicio de un ser humano.

Los avances en la genética molecular han permitido la identificación de los genes involucrados en la patogénesis de las enfermedades originadas durante el desarrollo intrauterino del ser humano. En este sentido cada una de las características clínicas e histológicas que se integran en una patología

dada así como su etiología y su evolución, son de suma importancia.

En relación con estos procesos es muy importante destacar que los órganos dentales están formados por diferentes estructuras y tejidos; el componente más interno, llamado pulpa dental, está constituido por tejidos blandos y contiene el paquete vásculo-nervioso que le da vida y sensibilidad al órgano dental. Luego se encuentra la capa intermedia de la completa estructura dental, que es la dentina, la cual, protege los mencionados tejidos blandos y, básicamente, le da el color al órgano dentario. Y finalmente, dos tejidos de extraordinaria importancia: 1º, en la corona dental, el esmalte como capa externa, traslúcida y de extraordinaria dureza y, 2º en la raíz, el cemento radicular, tejido muy importante para la estabilidad dental y para la adecuada relación interoclusal de los dientes superiores e inferiores. (3)

La dentinogénesis imperfecta se ha descrito como una alteración hereditaria de carácter autosómico dominante, que se origina durante la etapa de histodiferenciación en el desarrollo dental; constituye una forma de displasia mesodérmica localizada (4-7) y caracterizada por una expresa alteración de las proteínas de la dentina. Esta adopta un aspecto opalescente característico, por lo cual también se la denomina Dentina Opalescente Hereditaria. Puede constituir un trastorno primario y exclusivo de la dentina, o formar parte de un síndrome más complejo denominado Osteogénesis Imperfecta.

La dentinogénesis imperfecta fue reportada por primera vez en 1887 por Guilford (8) como “odontogénesis imperfecta”, cuando la describe a un joven de 16 años, físicamente normal, pero con los dientes de color café oscuro y un desgaste severo hasta el nivel de la encía. Pero únicamente fue hasta 1939 cuando Roberts y Schour la denominaron “Dentinogénesis imperfecta” o “Dentina Opalescente Hereditaria” al describir que se trataba de una alteración dental similar a la que se observa en los pacientes

con Osteogénesis Imperfecta (9,10).

Actualmente se conoce que su etiología está relacionada con una alteración del gen DSPP (codificación establecida para identificar las sialoproteínas y fosfoproteínas de la dentina humana) localizado en el cromosoma 4q21, así como el gen Cbfa1 (con el que se codifica el factor activador de los odontoblastos) ubicado en el cromosoma 6p21. (11-17)

Para que se lleve a cabo una buena mineralización se requiere que exista una adecuada diferenciación celular y cantidad adecuada de odontoblastos que produzcan la matriz orgánica (compuesta por Colágena tipo I, sialoproteínas y fosfoproteínas) en óptimas condiciones para iniciar la mineralización y para llevar a cabo los procesos de aposición del material inorgánico. (18,19)

Cuando se presenta una mutación del factor activador de los odontoblastos y, por consiguiente, una alteración de la síntesis de colágeno, se presenta una formación defectuosa de la matriz de la dentina. (20)

La alteración de las proteínas de la dentina, consideradas como la llave de la iniciación de la mineralización, se presenta, como consecuencia, una mineralización deficiente que también afecta la forma y el tamaño de los cristales de apatita (18,21) lo cual se refleja en alteraciones de la estructura de la dentina.

Desde el punto de vista histológico se observan cambios en la morfología del esmalte es normal en espesor y estructura; faltando sólo el ondulado microscópico normal, que está entre la unión esmalte – dentina, ya que es lisa y uniforme. La dentina presenta escasez de túbulos de la dentina que, además, son pequeños e irregulares. Esto lleva a la existencia de obliteraciones y, en ocasiones, zonas atubulares. La cámara pulpar puede ser muy reducida o estar totalmente obliterada, con presencia de cuerpos calcificados. Se han descrito alteraciones en las fibras de colágeno con desaparición de las fibras Beta, y en la dentina sólo se encuentran fibras alfa de colágeno. (18, 22-24)

La dentinogénesis imperfecta tiene una incidencia de alrededor de 1 por cada 6.000 a 8.000 nacimientos. (10,25)

Las alteraciones que propician la DI se presentan aproximadamente a las 20 semanas de vida intrauterina (26) y existe la posibilidad de realizar el diagnóstico intrauterino tal como se realiza en la OI. (27)

Según la clasificación descrita por Shields *et al.* en 1973 y referida por Shafer *et al.* en 1986, Darendeliev-Kaba y Maréchaux en 1992 y Regezi y Sciubba en 1995. (28)

Desde el punto de vista clínico, existen tres formas de dentinogénesis imperfecta:

Tipo I (asociada con osteogénesis imperfecta)

La osteogénesis (OI) imperfecta es una alteración del tejido conjuntivo que origina el hueso, variación cuya característica principal es la fragilidad del tejido óseo producido, asociada, según la severidad, con membranas escleróticas azules, progresiva pérdida de la audición, así como alteraciones pulmonares y cardiovasculares. Del 10 al 50% de los pacientes con OI presenta dentinogénesis imperfecta. Esta mutación aparece en la primera y en la segunda dentición.

Debido a que las manifestaciones clínicas de estos pacientes varían desde muy leves alteraciones, tanto que se podrían considerar normales, hasta grados severos, muchas veces el diagnóstico de la dentinogénesis imperfecta precede al de la OI. (21,22)

Tipo II (dentina opalescente hereditaria, no relacionada con OI)

Sólo se presentan anomalías de la dentina sin enfermedad ósea. La severidad del defecto varía con la edad y el tipo de órgano dental, la dentición primaria se encuentra severamente afectada, principalmente los incisivos y los primeros molares. (29) En la dentición permanente los más afectados son los incisivos y los primeros molares

permanentes, seguidos de los premolares, caninos, y por último los segundos y terceros molares. En los dientes afectados se encuentra mayor concentración de glucosaminoglicanos. (22,30)

Tipo III o dentina opalescente de Brandywine (identificada por primera vez en Brandywine Maryland)

Es menos severa que el tipo II, semejante a la producida por la ingesta de alcohol y la aplasia del esmalte. Se describe como “dientes de cáscara” en los cuales el esmalte aparece normal y la dentina es extremadamente delgada. (22, 30)

Actualmente se está proponiendo una reclasificación de la dentinogénesis imperfecta, considerando a los tipos I y II como una sola entidad debido a que presentan características similares y la misma alteración genética.

Desde el punto de vista clínico, los tres tipos, en ambas denticiones, comparten diversas características: un aspecto opalescente con una translucidez rara y de color que varía del café amarillo al gris azulado. Este cambio de coloración es debido a la dentina anormal subyacente. (29)

Es importante mencionar que la enfermedad se acompaña de alteraciones de la forma de la corona del diente afectado dándole una forma de campana. Las raíces son cortas, aplanadas y delgadas. Los dientes no muestran mayor susceptibilidad a la caries y, en realidad pueden oponer cierta resistencia a ésta debido al rápido desgaste y ausencia de contactos interdientales. (3)

A pesar de que el esmalte es normal tanto en su estructura como en su composición química, se fractura con facilidad por la fragilidad que presenta; esto, al parecer, se debe al soporte deficiente que proporciona la dentina normal. (3)

WitKop, referido por Rivera *et al.* en 1990, establece que existe gran atrición, la cual es mayor en los dientes primarios que en

los permanentes. La atrición y la eventual pérdida de las coronas pueden causar hiperplasia de las crestas alveolares, lo que pueden inducir, en su incremento, a la neoformación de hueso alveolar y fibrosis gingival. La dimensión vertical de la cara se pierde, los músculos sin soporte colapsan la expresión facial, el bermellón de los labios desaparece y los pliegues mentolabiales y nasolabiales se profundizan. (29)

CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS

Radiográficamente la dentinogénesis imperfecta se caracteriza por la presencia de dientes con coronas bulbosas, constricción en el cuello y raíces cortas y delgadas. Casi siempre se puede observar obliteración precoz, parcial o total, de las cámaras pulpares por la formación continua de dentina. Estas características se presentan tanto en la dentición temporal como en la permanente. También se observan fracturas radiculares múltiples. El cemento radicular, la membrana periodontal y el hueso alveolar aparecen normales.

En la dentinogénesis imperfecta del tipo III la dentina aparece delgada, cámaras pulpares y conductos radiculares que dan la apariencia de conchas delgadas de dentina. Se presentan exposiciones pulpares múltiples y radiolucideces periapicales. (29)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es importante establecer el diagnóstico diferencial de la dentinogénesis imperfecta con la displasia de la dentina conocida también como “dientes sin raíz”. En la DI existe un color gris opalescente asociado con gran atrición que afecta ambas denticiones, mientras que la DI tipo II la atrición y la decoloración esta delimitada a la dentición temporal y en la DI tipo II los dientes son clínicamente normales.

Radiográficamente la DI presenta coronas en forma de punta acompañada con raíces cortas no así la DD I donde se observa un taurodontismo en el que se observan

coronas normales. La DI y la DD muestra una obliteración total de la cámara pulpar y en la DD II muestra cambios pulpares característicos en forma de flama (29).

TRATAMIENTO

En el pasado la filosofía para el tratamiento de la DI, en la mayoría de los casos, era terapias radicales (exodoncia) y la confección de prótesis totales, mientras que actualmente las solución de estos casos se plantean con alternativas como el uso de resinas compuestas para el remodelado coronal, coronas completas con frente estético en los dientes anteriores y, en los posteriores, coronas de acero cromo; esto en dentición temporal.

En dientes permanentes la utilización de sobredentaduras. Henke *et al.* refieren que, en ambas denticiones, es posible la realización de tratamientos de endodoncia en los casos donde sea posible la localización

de los conductos radiculares, pero esto puede tener un pronóstico cuestionable debido a los cambios morfológicos de la dentina y a la forma corta y delgada de las raíces. (19)

En relación con las posibilidades del tratamiento protésico o prostodóntico se debe recordar que por la DI la preparación de las tallas presenta una rápida atrición por la calidad la dentina a diferencia de las hipoplasias del esmalte en las cuales para la preparación coronal se remueve todo el tejido afectado.

Sin embargo, hay condiciones que favorecen el tratamiento como la no necesidad de utilizar anestesia por la obliteración de los conductos radiculares.

Por otro lado se debe tomar en cuenta que los dientes afectados por DI presentan baja incidencia de caries y tejido periodontal sano. Esto puede ser debido a que la condición dental favorece la higiene bucal. (29)

REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de 3 años de edad, que se presentó a consulta en la Clínica de Odontopediatría de la División de Estudios de Postgrado Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM. El paciente es originario de Tepetlapa en el estado de Guerrero, refiere hipersensibilidad dental con el consumo de bebidas frías y calientes y molestia durante la masticación. No manifiesta antecedentes de enfermedades sistémicas o hábitos parafuncionales.

Examen Clínico

El paciente presenta baja estatura con respecto a su edad, cara redonda, fontanelas amplias, ligero hipertelorismo, estrabismo, nariz pequeña, de base ancha con puente nasal ligeramente deprimido.

Al examen intrabucal presenta una alteración de estructura y color de los órganos dentales presentes, fórmula dental completa de la primera dentición con un aspecto



Figura 1. Lateral derecha. Presencia de abscesos



Figura 2. Lateral izquierda. Presencia de abscesos



Figura 3. Vista anterior. Aspecto opalescente de color amarillo-café.

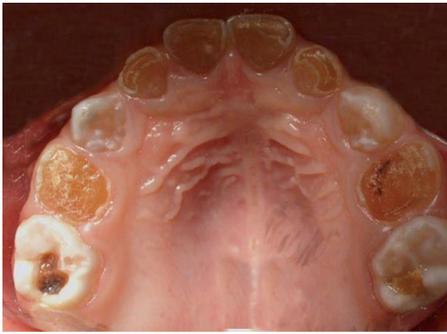


Figura 4. Oclusal superior



Figura 5. Oclusal inferior

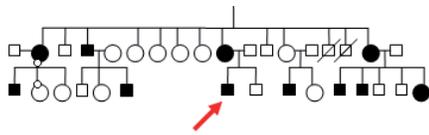


Figura 6. Árbol donde se observa un patrón vertical

opalescente de color amarillo-café generalizado, presenta atrición leve en los dientes anteriores y de moderada a severa en los dientes posteriores con una consecuente pérdida de la dimensión vertical, mordida cruzada en caninos, plano terminal mesial (Figuras 1-5), no se observaron alteraciones en la palpación muscular ni articulación temporomandibular. En los tejidos blandos presenta abscesos, en la zona de los dientes 55 y 75.

Historia Familiar

Debido a que la mamá del paciente no pudo referir con exactitud cuantos y cuales de los familiares estaban afectados, se realizó una visita al pueblo de Tepetlapa, Gro., donde radica la familia, para corroborar el

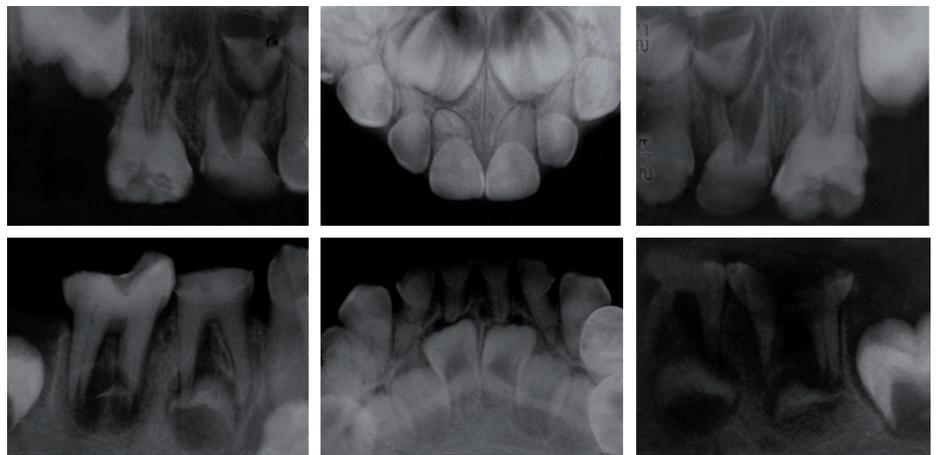


Figura 7. Ortopantomografía y radiografías dentoalveolares, donde se observa la forma bulbosa de las coronas, obliteración pulpar, principalmente en los molares y las raíces cortas y delgadas.

carácter hereditario de las alteraciones. A cada uno de los familiares afectados se les realizó un cuestionario, un examen clínico y se les tomaron fotografías intrabucales. Se realizó una interconsulta con el departamento de Genética en el Instituto Nacional de Pediatría para descartar su relación con otras alteraciones, principalmente osteogénesis imperfecta, se construyó el árbol genealógico, donde se comprueba el carácter genético autosómico dominante, con un patrón vertical, y una probabilidad del 50% en cada embarazo de los individuos afectados (Figura 6).

Examen Radiográfico

En el examen radiográfico se incluyeron una ortopantomografía, radiografías den-

toalveolares y dígito carpal para descartar, principalmente, la Osteogénesis Imperfecta. En las radiografías panorámicas y periapicales se reveló: A) la obliteración parcial o total de las cámaras pulpares de algunos los dientes, principalmente de los molares; B) constricción marcada en la unión cemento-esmalte, C) coronas con una forma bulbosa o de campana. D) raíces cortas, delgadas y de extremo romo. E) lesiones periapicales en 55 y 75. La fórmula de la segunda dentición se encuentra completa (Figura 7). En la radiografía digitocarpal no se observaron alteraciones

Diagnóstico

Con el análisis de las características clínicas y radiográficas, la historia familiar y des-



Figuras 8 y 9. Fractura en el canino inferior izquierdo



Figuras 10 y 11. Fractura en el incisivo superior derecho.

pués de haber realizado la interconsulta con genética, se llegó al diagnóstico definitivo de Dentinogénesis Imperfecta tipo II.

Tratamiento

Se elaboró un plan de tratamiento de acuerdo a las características, necesidades y posibilidades del paciente. Se dividió en fases:

Fase I. Profilaxis individual. La cual consistió en acondicionamiento del paciente, higiene bucal y técnica de cepillado, tanto al paciente como a los padres con una explicación detallada del padecimiento y los cuidados al respecto.

Fase II. Operatoria dental. Se colocaron coronas de acero cromo en 51-54, 61-64, 71-74 y 81-85. Así mismo extracciones del 55 y 75. La correspondiente colocación de prótesis parciales y mantenedores de espacio.

Fase III. Ortopedia dentomaxilar. Posteriormente se realizará el análisis cefalométrico y de modelos correspondiente, para continuar con una terapéutica ortopédica.

Durante el tratamiento se pudo corroborar una de las características principales de la DI que es la gran fragilidad de la estructura dental. El paciente se presentó después de un traumatismo leve, clínicamente se observó una contusión en la zona del canino inferior izquierdo con movilidad de grado

III y radiográficamente se ratificó la presencia de una fractura horizontal a nivel del tercio medio (Figuras 8 y 9).

En citas posteriores nuevamente se presentó el paciente con una contusión localizada en la zona de incisivos centrales superiores derecho e izquierdo, con movilidad de grado III del incisivo derecho, en la radiografía se observó una fractura del mismo a nivel del tercio apical y medio (Figuras 10 y 11). Debido a las características de las fracturas se realizaron extracciones en ambos casos. En el caso del incisivo superior izquierdo se observó una ligera vestibularización, sin embargo, como no se visualiza lesión ósea y no presentó movilidad, se decidió mantenerlo en observación con un control radiográfico y clínico.

DISCUSIÓN

El diagnóstico definitivo de DI se realiza mediante el análisis clínico, el estudio radiográfico completo, la historia familiar y el estudio genético. Dicho diagnóstico se dificulta al confundir esta entidad con otras alteraciones de estructura de la dentina como la displasia de este tejido dental e, incluso, la amelogénesis imperfecta. (23,25,32,33) Así mismo, su rara aparición hace que la población la asocie con caries extensa o con deficiente higiene lo que acarrea graves problemas psicológicos al individuo que la padece. Por lo anterior, en estos casos surge la necesidad de una orientación psicológica al respecto.

Desde el punto de vista clínico, la dentinogénesis imperfecta tipo II comparte diversas características, en ambas denticiones, se muestra un aspecto opalescente del esmalte, con una rara translucidez y el color varía del café-amarillo al gris azulado. El aspecto dental descrito en la literatura por Sedano (4) y Regez y Douglas (24), se presenta en nuestro paciente, con un aspecto opalescente de color amarillo-café generalizado en la primera dentición. Así también coincide con otros autores, quienes encontraron que la corona manifiesta cambio de coloración debido a la dentina anormal subyacente.

Asimismo, observamos las coronas de nuestro paciente con una forma bulbosa o de campana, lo cual se ha descrito como una constricción excesiva en la unión esmalte cemento, dándole ese aspecto característico a la corona. También observamos raíces cortas, delgadas y de punta roma ya descritas por varios autores. (4,6,9,24,30)

En otro contexto, la literatura reporta una baja susceptibilidad a la caries debido al desgaste rápido y a la consecuente pérdida de fisuras y contactos proximales (4,6,9,24,34) lo cual concuerda con nuestro paciente.

Debido a la gran atrición que se presenta con efecto acentuado en la dentición primaria, la eventual pérdida de las coronas, puede causar hiperplasia de las crestas alveolares, lo que pueden influir en su tendencia a la formación de hueso alveolar



Figura 12. Fotografías finales. Restauraciones con coronas de acero cromo, mantenedores de espacio y prótesis parciales removibles.

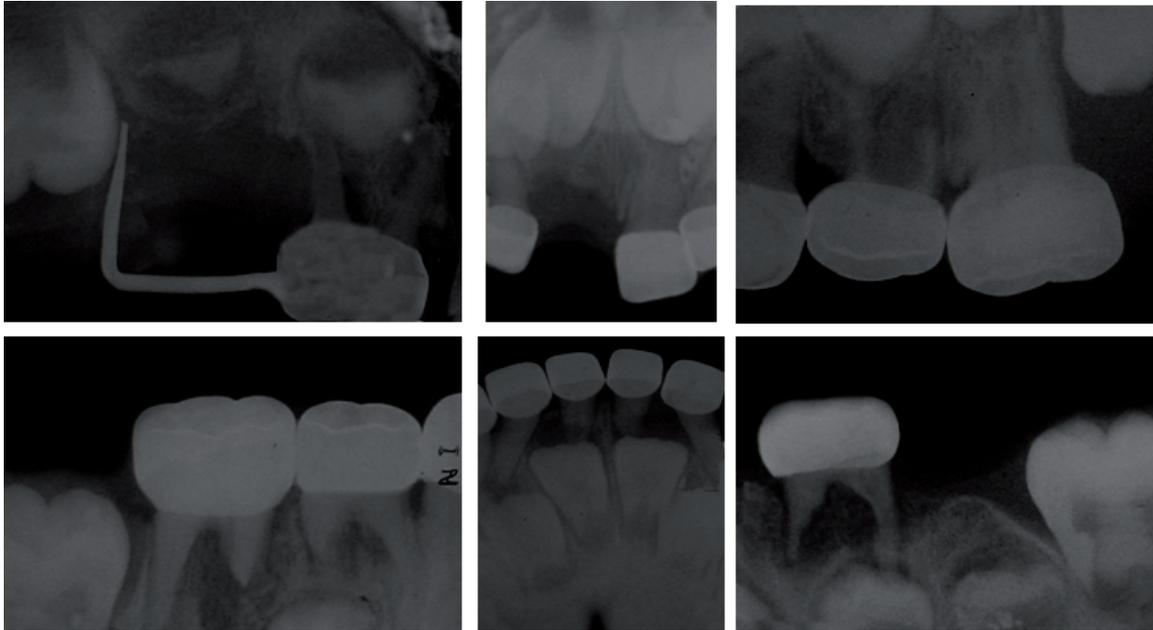


Figura 13. Radiografías dento alveolares finales.

y a la fibrosis gingival. En los casos muy avanzados el resultado es una apariencia edéntula con sus secuelas. Hay pérdida de la dimensión vertical, los músculos sin soporte colapsan la expresión facial, el bermellón de los labios desaparece y los pliegues mentolabiales y nasolabiales se profundizan (30).

Debido a que la dentina provee soporte estructural y resiliencia al diente, cuando ésta está alterada presenta alta fragilidad lo cual, en este tipo de pacientes, se refleja en un alto índice de fracturas radiculares, (4,24) tal como sucedió en el caso presente, en el cual se encontraron fracturas en los dientes 51 y 73.

Roulston ha descrito periodontitis juvenil en algunas familias con dentinogénesis im-

perfecta de tipo I donde el locus alterado se localiza en el cromosoma 4, en la posición q13-21. (19) No obstante, estas lesiones no fueron observadas en el paciente que se reporta ni en sus familiares. El tratamiento de estos pacientes demanda una terapia multidisciplinaria.

En cuanto al tratamiento odontológico, en la literatura se describen diversas alternativas que dependen de las características y necesidades de cada caso. (6, 8, 35) Sin embargo, en todos se incluye la colocación de coronas de acero cromo para prevenir la atrición exagerada de la estructura dental afectada en los dientes posteriores de la primera dentición, donde la estética no es muy importante; en este contexto, en los dientes anteriores se ha propuesto el uso de

coronas de celuloide, o coronas de acero-cromo con frente estético para dientes de la primera dentición; sin embargo, en estos casos se ve altamente comprometida la adhesión y, si se colocan, se recomienda una revisión periódica cada tres meses (6) Por lo anterior, en el caso que se reporta se decidió la colocación de coronas de acero cromo en 51-54, 61-64, 71-74 y 81-85. Para los dientes permanentes se recomiendan restauraciones de metal-cerámica.

En casos donde están indicadas las extracciones por existir fracturas a nivel gingival, a nivel radicular o abscesos con obliteraciones pulpares, deben ser sustituidos estos órganos dentales por prótesis parciales o totales y mantenedores de espacio. En casos severos donde se presenta gran pérdida de

estructura coronal se propone el uso de sobredentaduras. De acuerdo a lo anterior se realizaron las extracciones del 55 y el 75, y la colocación de prótesis parciales y mantenedores de espacio.

CONCLUSIONES

Debido a que en los pacientes con DI, se ve más afectada la primera dentición, es de suma importancia realizar un diagnóstico temprano para iniciar cuanto antes un tratamiento adecuado.

Durante la elaboración del plan de tratamiento un aspecto importante a considerar es el motivo de la consulta, si el paciente acude por estética o por dolor y si únicamente demanda el alivio de su molestia.

En este tipo de pacientes es imprescindible llevar a cabo una interconsulta con Genética para descartar su asociación con otras entidades, principalmente con osteogénesis imperfecta, lo cual implica un tratamiento interdisciplinario.

REFERENCIAS

1. Engelbert R, Uiterwaal C. Osteogenesis imperfecta in childhood: prognosis for walking. *J Pediatr* 2000; 137:397-402.
2. Sandor G K, Carmichael R, Robert P, Coraza L, Clokie CM, Jordan RC. Genetic mutation in certain head and neck conditions of interest to the dentist. *J Can Dent Assoc* 2001; 67(10):594
3. Dentinogénesis Imperfecta (Asociación Huesos de Cristal de España). Dra. Ivette Monsalve Muñoz. Dentinogénesis Imperfecta: Síntoma frecuente en O.I. Disponible en <http://www.ahuce.org/quoi/docs/DI.htm>
4. Sedano HO, Gorlin RJ. Oral Manifestations of inherited disorders. Butterworths. 1977.
5. Modesto A, Castro AA, Rezende VA. Dentinogenesis imperfecta type II: case report. *Braz Dent J* 1996; 7(1): 47-52
6. Sapir S, Shapira J. Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatr Dent* 2001; 23:232-237.
7. Cauwels R, De Coster P, Mortier G, Marks L. Dentinogenesis imperfecta associated with short stature, hearing loss and mental retardation: a new syndrome with autosomal recessive inheritance?. *J Oral Pathol Med* 2005; 34:4446.
8. Guilford, S.H. Anomalies of the teeth and maxillae. In Linch, W.F.; *The American System of Dentistry*. Philadelphia: Lea Brothers 1887 ;3 (VI): 415-416.
9. Roberts E, Shour I. Hereditary opalescent dentin. *Am J Orthod*. 1939; 25:267-276.
10. Nayar A, Latta J, Soni N. Treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: report of case. *J Dent Child* 1981; 453-455.
11. OMIM. Online Mendelian Inheritance in Man for the World Wide Web for NCBI (Nacional Center of Biotechnology Information). Febrero 2005.
12. Kim J.W., Hu J.C., Lee J. Mutational hot spot in the DSPP gene causing dentinogenesis imperfecta type II. *Hum Genet* 2005; 116 (3):186-91.
13. Aplin H, Hirst K, Crosby A. Mapping of the human dentin matrix acidic phosphoprotein gene (dmp1) to the dentinogenesis imperfecta type II critical region at chromosome 4q21. Academic Press, Inc. Genomics 1995; 30: 347-349.
14. Hirst K, Simmons D, Feng J. Elucidation of the sequence and the genomic organization of the human dentin matrix acidic phosphoprotein 1 (DMP1) gene: exclusion of the locus from a causative role in the pathogenesis of dentinogenesis imperfecta type II. Academic Press, Inc. Genomics 1997; 42:38-45.
15. Huq N, Loganathan A, Cross K. Association of bovine dentine phosphoprotein with collagen fragments. *Oral Biol* 2005 ;50:817-819.
16. Malogren B, Lindskog S, Elgadi A. Clinical, histologic, and genetic investigation in two large families with dentinogenesis imperfecta type II. *Hum Gen* 2004; 114:491-498.
17. Wook J, kwon S, Hoon S, Simmer J. Mutational hot spot in the DSPP gene causing dentinogenesis imperfecta type II. *Hum Genet* 2005; 116:186-191.
18. Hargreaves, Goodis. *Dental Pulp*. Ed. Quintessence. 2004.
19. Roulston D, Schwartz S, Cohen M, Suzuki JB, Weitkamp LR, Boughman, JA, Linkage. Analysis of dentinogenesis imperfecta and juvenile periodontitis: creating a 5 point map of 4q. *Am J Hum Genet* 1985; 37:206.
20. Sreenath T, Thyagarajan T, May B. Dentin Sialophosphoprotein knockout mouse teeth display widened predentin zone and develop ñ-defective dentin mineralization similar to human dentinogenesis imperfecta type II. *J Biol Chem* 2003; 278(27):24874-24880.
21. Lopez G, Huang A, Pleshko N, Blank R. Dental phenotype of the colla2oim mutation: DI is present in both homozygotes and heterozygotes. *Bone* 2005; 36:1039-1046.
22. Waltimo J, Ojanotko-Harri A, Lukinmaa PL. Mild forms of dentinogenesis imperfecta in association with osteogenesis imperfecta as characterized by light and transmission electron microscopy. *J Oral Pathol Med* 1996; 25:256-64.
23. Jean R. A scanning electron microscopic study of dentin dysplasia type II in primary dentition. *Oral Surg* 1984; 58:57-63.
24. Pallos D, Hart PS, Cortelli JR. Novel COL1A1 mutation (G599C) associated with mild osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Oral Biol* 2001; 46:459-470.
25. Seow K. Spectrum of dentin dysplasia in a family: case report and literature review. *Pediatr Dent* 1994; 16:437-42.
26. Michael J, Aldred. Unusual dentinal changes in dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. *Oral Surg Med Oral Pathol* 1992; 73:461-4.
27. Todd R., Donoff B. From the chromosome to DNA : restriction fragment length polymorphism analysis and its clinical application. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59:660-667.
28. Regezi JA, Sciuba JJ. *Oral pathology 4a ed*. Edit. Saunders. 2003.
29. Sánchez AE. Tratamiento prostodóntico en pacientes con dentinogénesis imperfecta. Reporte de un caso. *Acta Odontológica Venezolana*. 2000; 38:(2):49-55

30. Sánchez YAE. Tratamiento prostodóntico en paciente con dentinogénesis imperfecta. Reporte de un caso. *Acta Odontol Venez* 2000; 38:44-50
31. Kindelan J, Tobin M. Orthodontic and orthognathic management of a patient with osteogenesis imperfecta: a case report. *J Ortho* 2003; 30:291-296.
32. Malmgren B, Lindskog S. Assessment of displastic dentin in osteogenesis imperfecta and dentinogénesis imperfecta. *Acta Odontol Scand* 2003; 61:72-80.
33. Mohamad N, Toman Y. Phenotypic diversity and revision of the nomenclatura for autosomal recessive amelogénesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004; 97:220-30.
34. Kinney J. H., Habelite S., Marshall. The importance of intrafibrillar Mineralization of collagen on the mecanical properties of dentin. *J Dent Res* 2003; 82(12):957-961.
35. Bouvier D, Duprez J, Moriré J. Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child : a clinical report. *J Prosthet Dent.* 1996; 75:(3):238-41.