

## Dentinogénesis imperfecta tipo II: Reporte de un caso

*Magdalena-San Martín<sup>1</sup>*

*Leonie-Lamothe<sup>1</sup>*

*Paula-Drexler<sup>1</sup>*

*Raúl-Casamayou<sup>1</sup>*

### Resumen

La Dentinogénesis Imperfecta es un desorden genético de carácter hereditario autosómico dominante, que se caracteriza por defectos en la dentina de ambas denticiones. Las complicaciones de la Dentinogénesis Imperfecta son difíciles de manejar y representan un gran desafío para el clínico tratante. Por ello es importante reconocer las principales características de la enfer-

medad para darle al paciente una atención adecuada. Se reporta el caso de un niño de 8 años con historia familiar con similar expresión de la patología. El motivo de consulta del niño fue estético, ya que deseaba mejorar la apariencia del sector anterior. Se describe diagnóstico clínico y radiográfico, plan de tratamiento y pronóstico.

**Palabras claves:** Dentinogénesis Imperfecta, niño.

### Relato de caso

## Dentinogênese imperfeita tipo II: Relato de Caso

### Resumo

A Dentinogénesis Imperfecta é uma desordem genética de carácter hereditario autosómico dominante, que se caracteriza por defeitos na dentina de duas dentições. As complicações da Dentinogénesis Imperfecta são difíceis de manejar e representam um grande desafio para o clínico tratante por isso é importante reconhecer as principais características da doença para dar-lhe

ao paciente uma atenção adequada. Reporta-se o caso de um menino de 8 anos com história familiar com similar expressão da patologia. O motivo de consulta do menino é estético, já que desejava melhorar a aparência do sector anterior. Descreve-se diagnóstico clínico e e radiográfico, plano de tratamento e prognóstico.

**Palavras-chave:** Dentinogênese Imperfeita, criança.

<sup>1</sup> Universidad Católica del Uruguay, Clínica Integral del Niño y del Adolescente.

## Case report

# Dentinogenesis imperfecta type II: Case Report

### Abstract

Dentinogenesis Imperfecta is an autosomal dominant dental development anomaly that affects both the primary and permanent dentition.

The complications arising from Dentinogenesis Imperfecta are complex to treat and imply a great challenge to the dentist. That is why it is important to recognize the main characteristics of the disease so as to give the patient the best practice possible. A case is reported of an eight-year-old boy having a family history with similar expression of the disease. The child consulted for an esthetic reason, wanting to improve the appearance of his anterior teeth. It is described both clinical and radiographic diagnostic as well as the course of treatment and prognosis.

**Key words:** Dentinogenesis Imperfecta, child.

### Introducción

Tanto la displasia dentinaria (DD) como la dentinogénesis imperfecta (DI-II) se originan debido a un desorden en los alelos cromosómicos que afectan la formación de dentina, más precisamente en el cromosoma 4q12-q2.<sup>1</sup> Recientes investigaciones han confinado el defecto a una región más específica del cromosoma, y relatan que la condición puede ser causada por una deficiencia de la proteína II de la matriz dentinaria (DMPII) que participa activamente en el proceso de mineralización dentinaria.<sup>2,3</sup> La dentinogénesis imperfecta puede presentarse con o sin otras alteraciones anatómicas provenientes del tejido mesodérmico.

Estos desórdenes fueron clasificados en 1973 por Shields y col<sup>2</sup> en tres tipos:

Dentinogénesis tipo I, reconocida bajo el nombre de osteogénesis imperfecta asociado con dentinogénesis imperfecta. La dentinogénesis tipo II, o también llamada dentina opalescente, presenta características similares a la dentinogénesis tipo I, con la salvedad de que no se presenta asociada a ninguna condición sistémica, salvo la afectación a nivel dentario. El tipo III de dentinogénesis es conocida bajo el nombre de Brandywine, debido a que se encontró aislada en dicha población en el sur de Maryland, USA.

### Dentinogénesis imperfecta tipo II (DI-II)

Se relata una prevalencia estimada de 1:6.000 a 1:8.000 sin predilección de sexo o raza.<sup>5,6</sup> Los dientes presentan una coloración que va desde el amarillo pardo al azul amarronado.

El esmalte en la dentinogénesis imperfecta, si bien de apariencia normal, suele presentar microfisuras o fisuras y tiende a desprenderse. Esto es debido a una unión amelodentinaria débil, exponiendo una dentina anormalmente blanda, que lleva a un rápido desgaste dental<sup>3</sup>. Esta es la principal razón del rápido desgaste que caracteriza a estas piezas dentarias.

Esta entidad también se denomina como dentina translúcida, ya que las piezas dentales se muestran opalescentes, con una coloración azul-amarronada, afectando tanto a la dentición primaria como a la permanente.

Histológicamente, se trata de una dentina poco organizada con túbulos dentinarios dispuestos de manera irregular y comúnmente con grandes áreas de matriz descalcificada. Los túbulos tienden a ser de mayor diámetro y se presentan en menor cantidad en comparación con cualquier parte de la dentina normal.<sup>4,6</sup> La dentina se presenta con un mayor contenido de agua y matriz orgánica mientras que el componente inorgánico es menor que lo normal. En contraste al esmalte y cemento que se presentan de forma normal, las cámaras y conductos pulpares se encuentran muy disminuidos o prácticamente inexistentes.<sup>8,9</sup>

La imagenología muestra la dentición permanente con precoz obliteración de los canales pulpares. Las coronas se presentan con aspecto bulboso, con marcada constricción cervical. Las raíces son usualmente cortas, romas y finas.<sup>10,11</sup> Se han reportado casos de fracturas radiculares espontáneas.<sup>12,13</sup> Rios y col en el 2005 describieron que el esmalte del borde incisal de las piezas anteriores tiende a desprenderse y en la super-



**Fig. 1.**

ficie oclusal de las piezas posteriores suele desgastarse.<sup>14</sup>

El tratamiento se orienta hacia la prevención de una pérdida excesiva de esmalte y dentina por desgaste y buscando una mejora estética de los dientes.<sup>5</sup>

Las complicaciones dentarias de la dentinogénesis imperfecta representan un gran desafío para el odontólogo tratante. Por dicho motivo es importante realizar un diagnóstico precoz y establecer un plan de tratamiento adecuado, que permitan obtener un pronóstico favorable, para brindarle al paciente una correcta atención a lo largo de la vida útil de su dentición.

## Reporte del caso

Se presenta el caso de un paciente del sexo masculino, de 8 años de edad, que asistió a la Clínica integral del niño y del adolescente en la Facultad de Odontología de la Universidad Católica del Uruguay (UCUDAL, Montevideo, Uruguay), acompañado por su madre (**Fig. 1**). Presentaba una historia familiar de línea materna, madre y tía con expresiones familiares de la misma patología que el niño. Relataron que recibió tratamiento educativo preventivo y solo paliativo para las lesiones que presentaba en dientes temporales. Además, reportaron que la dentición temporal sufrió un rápido deterioro, razón por la cual las lesiones derivaron en restos radiculares que fueron extraídos en otra institución asistencial.

El motivo de consulta del niño era estético, ya que deseaba mejorar la apariencia del sector anterior, debido a que esta condición afectaba su interacción social. Por otra parte, la madre se mostraba preocupada por el futuro de su dentición (madre portadora de prótesis completas).

Durante la anamnesis y al examen general no se estableció ninguna asociación entre dentinogénesis imperfecta y enfermedades sistémicas. Interconsultas con su pediatra también la descartaron.

Clínicamente, se observó dentición permanente de color marrón-azulada. En cuanto a la evaluación del autocuidado, era un paciente con correcta higiene, con un IHOS menor a uno y encías clínicamente sanas.

En el incisivo superior derecho presentaba una fractura horizontal en el tercio incisal involucrando esmalte. En el incisivo superior izquierdo también se observó una fractura a nivel de tercio medio dentario, involucrando esmalte y exponiendo al medio bucal un área extensa de dentina. Cabe destacar que el paciente no relató síntomas de dolor al momento del examen ni recuerda haberlo tenido (**Fig. 2**).

Los primeros molares permanentes y los premolares se encontraban en etapa de erupción casi completa evidenciando una cronología de la erupción dental adelantada para su edad. El primer molar superior derecho presentaba una lesión de caries activa oclusodistal de tamaño medio (ICDAS 06), (**Fig. 3**) No se constataron indicios de desgaste en cúspides de molares y premolares.

En la imagen ortopantomográfica se encontró una obliteración precoz del canal pulpar, las coronas con aspecto bulboso con marcada constricción cervical y las raíces cortas y romas.

La imagen radiográfica patognomónica, junto con la ausencia de historia médica de enfermedades sistémicas, permite confirmar el diagnóstico de dentinogénesis imperfecta tipo II según la clasificación de Shields (**Fig. 4**).

El plan de tratamiento establecido fue preventivo-restaurador y estuvo dirigido a mantener la estructura de las piezas dentales, devolver la estética del sector anterior y proteger el tejido dental del desgaste y atrición dentaria. Es esencial en estos pacientes un tratamiento precoz e interceptivo para evitar rehabilitar maxilares edéntulos con prótesis completas como se reportaba en el pasado.<sup>7,14</sup> También es importante la adherencia del paciente a las medidas indicadas así como los controles que se establezcan.

Se le realizó:



**Fig. 2.**



**Fig. 3.**



**Fig. 4.**



Fig. 5.



Fig. 6.



Fig. 7.

1. Profilaxis profesional con aplicación tópica de fluoruro de sodio neutro al 2%.
2. Sellado de molares y premolares.
3. Rehabilitación del primer molar permanente superior derecho.
4. Rehabilitación estética del sector anterior.

En el primer molar permanente superior derecho se realizó la remoción de la dentina infectada. Teniendo en cuenta que es una dentina defectuosa, se colocó un material ionomérico de base (Vitrebond MR) y un ionómero modificado con resina (Vitremer MR) para mejorar las condiciones de esta dentina y asegurar un correcto sellado marginal de la cavidad (Fig. 5).

En cuanto al sector anterior, se rehabilitaron las piezas dentales por medio de coronas de celuloide individualizadas para el paciente, utilizando resinas compuestas (3M MR). En una primer sesión se tomó impresión de ambos maxilares con el fin de obtener modelos de estudio y sobre estos hacer una reconstrucción del sector anterior (Fig. 6). Una vez evaluado el correcto funcionamiento de la nueva guía incisiva se procedió a estampar las coronas de celuloide sobre dicho modelo. En la siguiente sesión clínica se probaron las coronas de celuloide en boca, se hicieron los ajustes pertinentes y se comenzó con el cargado incremental de la resina compuesta (Fig. 7). Se colocó dentro de la cápsula una resina compuesta de dentina opaca para enmascarar el color azul-amarronado dentario y por fuera una capa de resina compuesta de esmalte. La rehabilitación estética significaba una parte fundamental en el tratamiento ya que respondía a la mejora en la estética facial que buscaba el paciente (Figs. 8, 9 y 10).



Fig. 8.



Fig. 9.





Fig. 10.

A partir de la rehabilitación mencionada, se continuó con un régimen de controles periódicos de seguimiento, con gran énfasis preventivo. El paciente recibió enseñanza de autocuidado y medidas preventivas para mantener la salud periodontal.

Al paciente se lo volvió a citar al mes, pero no concurrió al control programado. Regresó a control 10 meses después. Fueron tomados nuevos modelos de estudio y radiografías periapicales de boca completa con el fin de establecer registros y evaluar el tratamiento a largo plazo. Las restauraciones se presentaban con correcta estética, estructura y función. Se constató como hallazgo radiográfico una fractura radicular horizontal a nivel del tercio medio radicular del incisivo superior derecho (Fig. 11 radiografía de la derecha). Debido a la falta de literatura sobre el tratamiento de fracturas en dicha patología, considerando la ubicación de la fractura en tercio medio radicular, la edad del paciente, la ausencia de signos y síntomas clínicos y radiográficos de necrosis séptica y los posibles tratamientos se decidió mantener el incisivo en boca. Se realizó

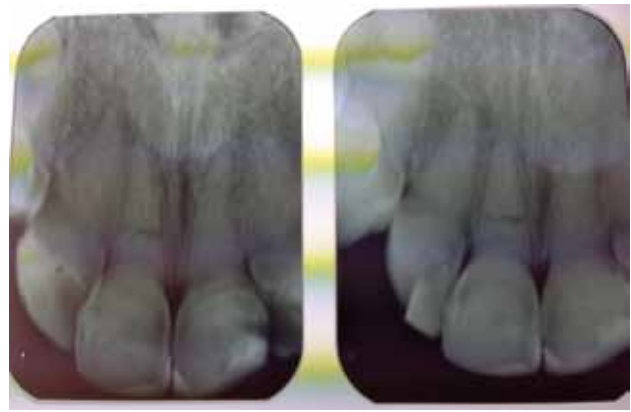


Fig. 11.

una ferulización flexible del sector anterior, siguiendo los protocolos de la International Association for Dental Traumatology (IADT)<sup>15</sup>, con el objetivo de conservar lo más posible la pieza en boca. Al paciente y su familia se les explicó las posibles consecuencias, complicaciones y cuidados inherentes a una fractura radicular. Luego de 9 meses se volvió a tomar una radiografía periapical de la pieza donde se constató ausencia de lesiones periapicales y la interposición de un tejido radiopaco en la zona de la fractura (Fig. 11 radiografía izquierda).

## Discusión

Para el tratamiento de la dentinogénesis imperfecta en la literatura se han sugerido múltiples tratamientos tales como sobre-dentaduras, coronas de acero inoxidable, coronas cerámicas, coronas metálicas, extracciones entre otros. Debido a la dureza de la dentina disminuida, Shafer y col<sup>16</sup> recomendaron que las restauraciones no deben hacerse de manera permanente.

Gracias a los avances de la odontología en especial la adhesiva se puede aprovechar para hacer adhesión sobre ese esmalte que está sano y hacer la reconstrucción anterior estética para evitar el posterior desmoronamiento de la estructura

dental y devolver la armonía facial. Aunque se reporta que la adhesión de la resina a una pieza dental con defecto de estructura puede verse comprometida, en numerosos casos ha resultado ser clínicamente exitosa.<sup>14</sup>

La mejora estética de los incisivos, determinó un beneficio en la autoestima del paciente, siendo fundamental para mantener el autocuidado de estas piezas restauradas así como del resto de su boca. Por otra parte, el material restaurador utilizado en estos dientes permitió lograr una protección de las superficies dentarias funcionales y por lo tanto disminución en la posibilidad de desgaste de los mismos.

Debido a que las fracturas dentales son comunes, y la longevidad de las restauraciones no es buena, los pacientes con dentinogénesis imperfecta necesitan controles periódicos con el Odontólogo.<sup>14</sup> Si bien algunos autores recomiendan que en casos de lesiones periapicales o fractura radicular se realice la exodoncia<sup>12,13</sup>, en este caso en particular, teniendo en cuenta la localización de la fractura en el tercio medio y que el diente se encontraba sin lesión y asintomático, se tomó la decisión de ferulizarlo y mantenerlo

en control periódico, observando su evolución. Hasta la fecha la misma ha sido favorable.

El enfoque terapéutico en los pacientes con dentinogénesis imperfecta va a variar según la severidad del caso. Proveer un óptimo tratamiento oral incluye prevenir el desgaste y la severa atrición asociada a la pérdida de esmalte. Por otra parte, debido a las particulares características de la DI-II, el esmalte se verá comprometido. Se tomó la decisión de aplazar la colocación de coronas de acero inoxidable hasta constatar signos o inicio de desgaste oclusal en la zona molar.

## Conclusiones

Es importante reconocer las principales características de esta alteración para lograr un diagnóstico temprano, un plan de tratamiento oportuno y adecuado que mejoren el pronóstico, atendiendo correctamente al paciente a lo largo del desarrollo de su dentición estableciendo controles de seguimiento preventivos-rehabilitadores.

**Agradecimiento:** A la Dra. Laura Hermida por su asesoría metodológica.

## Referencias

- 1) Beattie, M.L., Kim J.W, Gong S.G., et al. Phenotypic Variation in Dentinogenesis imperfecta/Dentin dysplasia Linked to 4q21. *J Dent Res* 2006; 85:329-333.
- 2) Wei, S.H. *Pediatric dentistry: Oral patient care*. 1st ed, Philadelphia: Le and Febiger; 1988.
- 3) Subramaniam P., Mathew S., Sugnani S.N. Dentinogenesis imperfecta: A case report. *J Indian Soc Pedod Prevent Dent* 2008;85-87.
- 4) Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentin defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol* 1973;18: 543-553.
- 5) Rodriguez, E.A., Terés, G.M., San Martín, B.W., et al. Dentinogenesis Imperfecta Tipo II. Caso Clínico. *Oral Año* 5. Núm. 15 Primavera 2004. 224-226.
- 6) Witkop, CJ. Hereditary defects in enamel and dentin. *Aeta Genet Stat Med* 1957;7(1):236-9.
- 7) Delgado, A.C., Ruiz M., Alarcón, J.A., et al. Dentinogenesis imperfecta: The importance of early treatment. *Quintessence Publishing Co*; 2008:257-263.

- 8) Hodge, H.C., Finn, S.B., Robinson, H.B., et al. Hereditary Opalescent Dentin. *J Dent Res* 1940;19:521-536.
- 9) Takagi, Y., Koshiba, H., Kimura, O., et al. Dentinogenesis imperfecta: evidence of qualitative alteration in the organic dentin matrix. *J Oral Path* 1980; 9:201-209.
- 10) Reiskin, A. *Dentinogenesis Imperfecta*. Quintessence Publishing Co; 1981:617-622.
- 11) Koch Göran, Poulsen Sven. *Pediatric Dentistry. A Clinical Approach*. Second Edition. Blackwell Publishing Ltd, 2009.
- 12) McDonald Avery DR. *Dentistry for the child and adolescent*. 8th ed, St Louis: CV Mosby Co; 2004.
- 13) Wei SH. *Pediatric dentistry: Oral patient care*. 1st ed. Philadelphia: Le and Febiger; 1988.
- 14) Rios, D., Vieira, A.L.F., Tenuta, L.M.A., de Andrade Moreira Machado, M.A. *Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: Associated disorders*. Quintessence Publishing Co; 2005:695-971.
- 15) DiAngelis, A. J., Andreasen, J. O., Ebeleseder, K. A., et al. (2012), International Association of Dental Traumatology guidelines for the management of traumatic dental injuries: 1. Fractures and luxations of permanent teeth. *Dental Traumatology*, 28: 2-12. doi: 10.1111/j.1600-9657.2011.01103.x
- 16) Shafer, W.C., Hine, M.K., Levy B.M, et al. *A textbook of oral pathology*. Philadelphia. WB Saunders Co; 1993:58-61

---

Recibido: 8 de octubre de 2013.

Aceptado: 18 de octubre 2013.

Correspondencia: Magdalena San Martín. Universidad Católica del Uruguay, Clínica Integral del Niño y del Adolescente. magdalenasmr@gmail.com ,Fco. Solano Antuña 2742 apto 201 Montevideo, 11300 Uruguay 094-81-63-23