



PRESENTACIÓN DE CASO

**Dentinogénesis imperfecta tipo II. Manejo estomatológico**

*Dentinogenesis imperfecta-type II dentistry management*

**Analina Afre Socorro<sup>1</sup>**  , **Norma de la Caridad Téllez Tielves<sup>1</sup>** , **Maritza Travieso Pérez<sup>1</sup>** 

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Facultad de Ciencias Médicas Ernesto Che Guevara de la Serna. Pinar del Río, Cuba.

**Recibido:** 13 de febrero de 2020

**Aceptado:** 5 de octubre de 2020

**Publicado:** 25 de diciembre de 2020

**Citar como:** Afre Socorro A, Téllez Tielves NC, Travieso Pérez M. Dentinogénesis imperfecta tipo II. Manejo estomatológico. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2020 [citado: fecha de acceso]; 24(6): e4385. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/4385>

**RESUMEN**

**Introducción:** la dentinogénesis imperfecta (DI) es una alteración hereditaria que se origina en la etapa de histodiferenciación durante la odontogénesis, y constituye una forma de displasia mesodérmica localizada, caracterizada por una expresa alteración de las proteínas dentinarias.

**Presentación del caso:** paciente masculino de 6 años de edad, que acude a consulta de la Clínica Docente "Antonio Briones Montoto" en diciembre de 2019, remitido por el servicio de genética. Se estableció el diagnóstico de dentinogénesis imperfecta tipo II de carácter autosómico dominante sin predilección de sexo. Se rehabilitaron los dientes temporales con coronas metálicas, para evitar una mayor abrasión de los dientes, devolver la función masticatoria al paciente y restituir la dimensión vertical perdida. Se aplicó terapia Láser con flúor en primeros molares permanentes presentes e incisivos centrales inferiores para aumentar la resistencia del esmalte.

**Conclusiones:** la dentinogénesis imperfecta tipo II afecta la primera dentición y puede aparecer en la permanente; con base en la valoración genética, características clínicas y radiográficas de esta alteración, resulta necesario establecer un correcto diagnóstico para comenzar el tratamiento más oportuno y seguir la evolución del paciente.

**Palabras clave:** Dentición; Dentinogénesis Imperfecta Sin Osteogénesis Imperfecta; Rehabilitación Bucal; Coronas Dentales; Terapia Por Láser; Flúor.

## ABSTRACT

**Introduction:** Dentinogenesis Imperfecta (DI) is a hereditary alteration that originates in the stage of histodifferentiation during odontogenesis; it represents a type of localized mesodermal dysplasia, characterized by an expressed alteration of dentin proteins.

**Case Report:** a 6-year-old-male patient came to Antonio Briones Montoto Teaching Dentistry Clinic on December 2019; he was referred by genetics service. The diagnosis of dentinogenesis imperfecta-type II was established, of autosomal dominant character without sex predominance. Temporary teeth were rehabilitated with metal crowns, to avoid further abrasion of the teeth, performing a restoration of the masticatory function and replacement of the lost vertical dimension. Laser therapy with fluoride was applied to the present first permanent molars and lower central incisors to increase the resistance of the enamel.

**Conclusions:** imperfect dentinogenesis type II affects the first dentition and may appear in the permanent one; based on genetic evaluation, clinical and radiological characteristics of this alteration, it is necessary to establish a precise diagnosis in order to start a timely treatment and follow-up of the patient.

**Keywords:** Dentition; Dentinogenesis Imperfecta; Mouth Rehabilitation; Crowns; Laser Therapy; Fluorine.

## INTRODUCCIÓN

La dentinogénesis imperfecta es una alteración hereditaria que se origina en la etapa de histodiferenciación durante la odontogénesis, y que constituye una forma de displasia mesodérmica localizada, caracterizada por una expresa alteración de las proteínas dentinarias.<sup>(1,2)</sup>

Se han descrito casos representativos de dentinogénesis imperfecta con diversos términos, donde las más comunes son: dentina opalescente hereditaria y odontogénesis imperfecta; el primero debido al aspecto traslúcido que presentan las piezas afectadas y a la forma peculiar con que refractan la luz transmitida, lo cual produce un curioso juego de colores.<sup>(3,4)</sup> Esta es la más frecuente de las anomalías hereditarias de la dentina y su incidencia se calcula en un caso por ocho mil nacimientos. Aun cuando la incidencia de caries es poco frecuente, las piezas dentales se presentan con grandes abrasiones cuyo resultado final es la pérdida de la dimensión vertical.<sup>(5)</sup>

En el caso de la odontogénesis imperfecta es incorrecta debido a que solo altera la porción del mesodermo que está en el aparato odontógeno. Esta anomalía se diferencia de la amelogénesis imperfecta como el nombre lo indica, en que la defectuosa es la dentina y no el esmalte, pero con frecuencia, ambas se confunden.<sup>(6)</sup>

Los diversos casos de dentinogénesis imperfecta han puesto en claro que existen diferentes formas de la enfermedad. Con el objetivo de separarlas y hacerlas más claras, Shield y colaboradores<sup>(6)</sup> sugirieron la siguiente clasificación:

**Tipo I:** dentinogénesis imperfecta que siempre se presenta en familias con osteogénesis imperfecta, aunque esta última puede aparecer sin la primera. La dentinogénesis Tipo I se hereda como un rasgo autosómico dominante con expresividad variable pero que puede ser recesiva si la osteogénesis imperfecta que le acompaña es recesiva, por lo general, de tipo congénito grave.<sup>(6)</sup>

El término osteogénesis imperfecta es llamado también huesos quebradizos, fragilidad ósea, osteoporosis y enfermedad de Lobstein; es una enfermedad grave que consiste en una alteración de los tejidos mesodérmicos, en particular de los calcificados, producidos por un trastorno genético hereditario que se caracteriza porque los huesos se quiebran fácilmente sin causa específica.<sup>(7)</sup>

La enfermedad, en su forma usual, está presente desde el nacimiento, en otras ocasiones aparece mucho después, a esta forma se le llama tipo tardío.

**Tipo II:** dentinogénesis imperfecta que nunca se encuentra asociada con osteogénesis imperfecta, excepto en determinadas ocasiones. Este tipo con frecuencia se le denomina dentina opalescente hereditaria. Se hereda como un rasgo autosómico dominante y, de hecho, es uno de los trastornos más comunes que se heredan de modo dominante en los seres humanos.<sup>(8)</sup>

**Tipo III:** semejante a la producida por la ingesta de aguardiente. Este se encuentra en habitantes de Maryland, es un tipo poco usual de dentinogénesis imperfecta que se caracteriza por tener la misma apariencia clínica de los dientes que en los tipos I y II, pero también por múltiples exposiciones pulpares en los dientes deciduos que no se observa en los tipos I y II. Este tipo de dentinogénesis imperfecta es un rasgo autosómico dominante.<sup>(6)</sup>

### Aspectos clínicos

La apariencia clínica de los dientes en los tres tipos, varía enormemente. En general, los dientes deciduos están más afectados que los permanentes del Tipo I, en tanto, que en los tipos II y III las denticiones están afectadas por igual. El color de los dientes puede variar desde gris hasta violeta pardo o café amarillento, pero muestran una translucidez característica poco usual o cierto matiz opalescente. El esmalte puede haberse perdido en etapa temprana debido a su fractura, especialmente en las superficies incisal y oclusal de los dientes, tal vez por una unión amelodentinaria anormal. Con la pérdida temprana del esmalte, la dentina sufre atracción rápida y con frecuencia se aplanan las superficies oclusales de los molares deciduos y permanentes, son menos susceptibles a las caries dentales que los dientes normales.<sup>(4)</sup>

### Aspectos radiográficos

Los dientes del tipo I y II presentan una apariencia poco usual y patognomónica en la radiografía dental. El dato más notable es la obliteración parcial o total precoz de las cámaras y conductos radiculares por la formación continua de dentina. Esto se observa tanto en los dientes deciduos como permanentes. Aunque las raíces pueden estar cortas y engrosadas, el cemento, la membrana periodontal y el hueso de soporte parecen normales. En el tipo III existe una gran variabilidad en los dientes deciduos, pueden cambiar desde normales hasta los descritos para los tipos I y III.<sup>(6, 8)</sup>

El diagnóstico correcto y oportuno de esta enfermedad posibilita disminuir sus efectos adversos en cuanto a función y estética, al realizar tratamientos de rehabilitación que mejoran la masticación, la fonación y la pérdida de la dimensión vertical, todo lo que conlleva a que estos niños se vean seriamente afectados, lo que puede influir en su autoestima.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 6 años de edad, que acude a consulta de la Clínica Docente "Antonio Briones Montoto" en diciembre de 2019, remitido por el servicio de genética. En el interrogatorio la madre refiere que el niño no padece de ninguna enfermedad.

Nacido el 17 de septiembre del 2013 de parto fisiológico y producto de un embarazo normal y sin complicaciones. A los seis meses brotaron los incisivos centrales inferiores y seis meses después los superiores. Desde la aparición de su dentadura temporal la madre se percató de que los dientes venían con una coloración café amarillento y al año acudieron al servicio de estomatología, donde le diagnosticaron falta de calcio.

A los dos años, y completada su dentición primaria, deciden consultar con un pediatra debido al desgaste que ya presentaban sus dientes. Le realizaron un estudio a través de Rayos X para determinar una osteogénesis, lo que resultó negativo, el calcio en sangre se encontraba en valores normales.

Con seis años y preocupados por la sintomatología (dolor ante la ingestión de alimentos fríos, calientes, ácidos y dulces), los padres acuden al servicio de genética remitidos por estomatología. Después de todos los exámenes que le fueron realizados al paciente, fue asistido nuevamente por los servicios estomatológicos donde se realizó un análisis minucioso de los análisis clínicos y radiográficos, historia familiar e interconsulta con genética. Se descartó dentinogénesis imperfecta tipo I asociada a osteogénesis imperfecta porque no había síntomas de huesos quebradizos, fragilidad ósea, ni fracturas espontáneas.

Se estableció el diagnóstico de dentinogénesis imperfecta tipo II de carácter autosómico dominante sin predilección de sexo.

## DISCUSIÓN

Después de estudiadas las características clínicas radiográficas y de recibir la valoración de los especialistas en genética clínica, se llegó a la conclusión de que se estaba ante una dentinogénesis imperfecta tipo II, (Fig. 1), presente en su dentición temporal, que no había sido diagnosticada con anterioridad.

El diagnóstico diferencial se realizó con la dentinogénesis imperfecta tipo I pues no hay asociada una osteogénesis. Se descartó la amelogénesis pues se caracteriza por superficies de esmalte rugoso, existe una alta predisposición a la caries dental y radiográficamente se observa esmalte delgado sin otras alteraciones.<sup>(9)</sup>



**Fig. 1** Dentinogénesis imperfecta tipo II. Clínica Docente Antonio Briones Montoto en diciembre de 2019

## Tratamiento

Rehabilitación de los dientes temporales con coronas metálicas efectuándose un mínimo desgaste en algunas de ellas. (Fig. 2)



**Fig. 2** Rehabilitación de los dientes temporales con coronas metálicas

La finalidad del tratamiento consiste en evitar una mayor abrasión de los dientes, devolver la función masticatoria al paciente, y por último tratar de restituir la dimensión vertical perdida por el excesivo desgaste oclusal de las piezas que siempre se presentan en los casos de dentinogénesis imperfecta.<sup>(4)</sup>

Durante el tratamiento se pudo corroborar una de las características principales de la dentinogénesis imperfecta, la gran fragilidad de la estructura dentaria.<sup>(10)</sup>

Se aplicó además terapia Láser con flúor en primeros molares permanentes presentes e incisivos centrales inferiores, para aumentar resistencia del esmalte pues estos brotaron con coloración normal.

La dentinogénesis imperfecta tipo II afecta la primera dentición y puede aparecer en la permanente. Al tener en cuenta la valoración genética, características clínicas y radiográficas de esta alteración, resulta necesario establecer un correcto diagnóstico para comenzar el tratamiento más oportuno y seguir la evolución del paciente.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses.

### Contribución de los autores

**NTT:** concepción y diseño de la investigación.

**AAS:** redacción del artículo; NTT y AAS aprobación de la versión final.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tremillo Maldonado O, Molina Rechero N, González González R, Bologna Molina R. Alteración del gen AMELX en amelogénesis imperfecta. Una breve revisión. Gaceta Médica de México [Internet]. 2019 [citado 07/02/2020]; 155(1): 101-7. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2019/gm191n.pdf>

2. Montero del Castillo ME, Casals González Y, Valdés Barroso L. Alternativa en el tratamiento de la Dentinogénesis Imperfecta. Rev Cubana Estomatol [Internet]. 2015 [citado 11/02/2020]; 52(3): [aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.revestomatologia.sld.cu/index.php/est/article/view/527/197>
3. Castro Mora S, Bonilla Cascante AR. Dentinogénesis imperfecta: reporte de un caso clínico y revisión literaria. Odontología Vital [Internet]. 2017 [citado 10/02/2020]; (27): 15-22. Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1659-07752017000200015&lng=en](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1659-07752017000200015&lng=en)
4. Villegas García JL, Elías Madrigal G. Manejo estomatológico del paciente con osteogénesis imperfecta. Presentación de un caso. Revista de la Asociación Dental Mexicana [Internet]. 2017 [citado 10/02/2020]; 74(4): 189-93. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/adm/od-2017/od174f.pdf>
5. Zurita Monroy GC, Aguilera Velásquez NY, Morales Chávez MC. Manifestaciones bucales más comunes en un grupo de pacientes con osteogénesis imperfecta. Odontol Pediátr (Madrid) [Internet]. 2018 [citado 10/02/2020]; 26(3): 175-81. Disponible en: [https://www.odontologiapediatrica.com/wp-content/uploads/2018/07/03\\_OR\\_332\\_Zurita.pdf](https://www.odontologiapediatrica.com/wp-content/uploads/2018/07/03_OR_332_Zurita.pdf)
6. Shafer WG, Hine MK, Levy BM, Tomich Ch. Tratado de patología bucal. 4ª ed. México: Editorial Interamericana; 2000. p. 57-9.
7. Gimeno S, Pérez C, Guardiola S, Cavero C. Epidemiología de la Osteogénesis Imperfecta. Una enfermedad rara en la comunitat valenciana. Rev Esp Salud Pública [Internet]. 2017 [citado 10/02/2020]; 91: 110. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/resp/v91/1135-5727-resp-91-e201711045.pdf>
8. Telenchana Chimbo PF, Rivera Toala OJ, Coronel Andrade EF, Jiménez Pinto FF. Osteogénesis imperfecta: revisión de la literatura actual. Revista Ecuatoriana de Pediatría [Internet]. 2019 [citado 10/02/2020]; 20(1): 4-9. Disponible en: <https://pediatriaecuador.org/wp-content/uploads/2019/08/Revista-Pediatri%CC%81a-Vol.-20-No1-2019-VFinal.pdf#page=6>
9. Rodríguez Chávez S, Munayco Pantoja ER, Ruiz Yasuda C, Torres Ramos G, Blanco Victorio D, Chein Villacampa S. Tratamiento conservador de un adolescente con amelogénesis imperfecta. Rev. Clin. Periodoncia Implantol. Rehabil. Oral [Internet]. 2019 Dic [citado 11/02/2020]; 12(3): 127-30. Disponible en: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0719-01072019000300127&lng=es](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0719-01072019000300127&lng=es)
10. Moreno Loja RG. Estudio clínico y tratamiento preventivo de piezas dentales anteriores afectados por amelogénesis imperfecta en pacientes de 7 a 10 años en la Unidad de Atención Odontológica Uniandes [Tesis]. Ecuador: Universidad Regional Autónoma de los Andes. Carrera de Odontología; © 2016 [citado 11/02/2020]. [Aprox. 141 p.]. Disponible en: <http://dspace.uniandes.edu.ec/bitstream/123456789/4777/1/PIUAODONT005-2016.pdf>