

51421  
9



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES ZARAGOZA**

**“Osteogénesis Imperfecta”**

**Presentación de caso clínico**

**T E S I S**  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE :  
**CIRUJANO DENTISTA**  
P R E S E N T A N :  
**ESTRADA GONZÁLEZ | NICOLÁS**  
**ORTIZ LÓPEZ GERMAN**

Director: C.D. Beatriz Gurrola Martínez

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Junio 2003

1



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## **AGRADECIMIENTOS**

**GERMAN ORTIZ LÓPEZ**

2012 Dirección General de Bibliotecas de  
se difundir en formato electrónico e impreso en  
recurso de la Unidad de Investigación  
AUTORES: German Ortiz  
López  
FECHA: 17 de junio 1990  
LUGAR: [Firma]

MÉXICO, 2003

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

2

**A DIOS:**

*Mi protector y que es tan grande  
y me dejo cumplir con uno de mis  
mayores anhelos.*

**A MI ASESORA:**

**C.D. BEATRIZ GURROLA MARTÍNEZ**

*Que es mi ángel guardián, por que sin ella no hubiera  
podido concluir esta última etapa de tesis de investigación.  
Gracias además por el gran apoyo brindado y por ser para  
mí un ejemplo de dedicaciones y responsabilidad de lo que  
debe ser una persona y un profesional.*

**A LA UNIVERSIDAD:**

*Que es una gran institución y que  
de ella logre prepararme para  
poder ser un gran profesionista  
y servir a la Sociedad.*

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**A MIS PADRES:**

*Porque desde mi nacimiento día a día  
Fueron esforzándose y luchando para  
Poder llegar a ser un hombre de bien  
ante la Sociedad y por su gran cariño.*

Gabina. +  
Juan +

**A MIS HERMANOS:**

*Que siempre he contado con su cariño, apoyo  
y comprensión, para poder llegar a este gran  
momento de mi vida.*

**A MI ESPOSA:**

*Por ser una gran compañera y que diariamente  
me brinda todo su apoyo incondicional y que  
le agradezco contar con ella en las buenas y  
en las malas ya que lucha conmigo día a día  
gracias Ma. Rita.*

**A MI HIJA:**

*Ya que es parte de mí, y me motiva  
para seguirme superando.  
Gaby.*

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

***AGRADECIMIENTOS***

***NICOLÁS ESTRADA GONZÁLEZ***

***MÉXICO, 2003***

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

5

**A DIOS:**

*Mi protector y que es tan grande  
y me dejo cumplir con uno de mis  
mayores anhelos.*

**A MI ASESORA:**

**C.D. BEATRIZ GURROLA MARTÍNEZ**

*Que es mi ángel guardián, por que sin ella no hubiera  
podido concluir esta última etapa de tesis de investigación.  
Gracias además por el gran apoyo brindado y por ser para  
mi un ejemplo de dedicaciones y responsabilidad de lo que  
debe ser una persona y un profesional.*

**A LA UNIVERSIDAD:**

*Que es una gran institución y que  
de ella logre prepararme para  
poder ser un gran profesionista  
y servir a la Sociedad.*

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**A MIS PADRES:**

*Porque desde mi nacimiento día a día  
Fueron esforzándose y luchando para  
Poder llegar a ser un hombre de bien  
ante la Sociedad y por su gran cariño.*

*Don Rafa y Doña Esther.*

**A MIS HERMANOS:**

*Que siempre he contado con su cariño, apoyo  
y comprensión, para poder llegar a este gran  
momento de mi vida.*

**A MI ESPOSA:**

*Por ser una gran compañera y que diariamente  
me brinda todo su apoyo incondicional y que  
le agradezco contar con ella en las buenas y  
en las malas ya que lucha conmigo día a día  
gracias ELY.*

**A MI HIJOS:**

*Ya que son parte de mí, y me motivan  
para seguirme superando.  
Karla Daniela, Luis Alberto,  
Carlos Iván.*

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

	<b>Índice</b>	<b>Página</b>
<b>Contenido</b>		
<b>Introducción</b>		<b>1</b>
<b>Justificación</b>		<b>2</b>
<b>Planteamiento del problema</b>		<b>3</b>
<b>Marco teórico</b>		<b>4</b>
<b>Objetivos general y específicos</b>		<b>33</b>
<b>Metodología</b>		<b>33</b>
<b>Casos Clínicos</b>		<b>34</b>
<b>Conclusiones y recomendaciones</b>		<b>58</b>
<b>Referencias bibliográficas</b>		<b>59</b>
<b>Anexos</b>		<b>63</b>

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

8

## Introducción

El presente trabajo es el reporte de un caso clínico, sobre la osteogénesis imperfecta, llamada también fragilidad ósea congénita, enfermedad de huesos frágiles, conocida también como la enfermedad de cristal.

Se trabajó en la Clínica Multidisciplinaria " Zaragoza " instalación de la Facultad de Estudios Superiores en campo I .

Se recibieron a las pacientes para su atención odontológica, en el nivel de atención de acuerdo a los niveles de promoción de la salud de Leavel y Clark correspondiente ya al 5º nivel que es el de rehabilitación.

Es necesario señalar que la patología, que abordamos en este trabajo no es una enfermedad aislada sino un grupo de enfermedades, caracterizadas por la presencia de huesos delgados osteoporóticos que se fracturan con facilidad en este tipo congénito que suele heredarse con una característica autosómica recesiva donde ocurren múltiples fracturas en el útero o durante el nacimiento y el pronóstico no es bueno.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## Justificación

El siguiente es un estudio de caso en el cual se presenta el reporte donde se estudiaron a tres pacientes de sexo femenino, con síndrome de osteogénesis imperfecta.

Para la realización de este trabajo fue necesario documentar bibliográficamente los elementos de la embriogénesis y odontogénesis ya que son parte del problema de esta patología. Y realizar el desarrollo del contenido a maneras de preguntas. Para facilitar la comprensión de este padecimiento.

Cabe mencionar que este padecimiento puede ser de tipo hereditario, además se mencionarán aspectos de la osteogénesis imperfecta que va ligada a una dentinogénesis imperfecta teniendo una breve descripción de este tema.

También es necesario señalar que este tipo de pacientes es de difícil manejo y que aceptaron participar en el estudio después de una gran labor de convencimiento.

La forma en la que se trabajo en la Clínica fue la siguiente el año 2001 al 2002, se realizo el diagnóstico de la problemática bucal presente, estableciendo el tratamiento oportuno y se continuo con la rehabilitación de cada una de las tres pacientes.

Consideramos de gran importancia dar a conocer la experiencia de este reporte de caso clínico, esperando sea de utilidad para la comunidad odontológica, estudiantes, pasantes y cirujanos dentista de la FES Zaragoza, ya que este tipo de patología no se identifica fácilmente a nivel odontológico, por carecer en el mayoría de los casos de información al respecto.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **Planteamiento del problema**

Osteogénesis imperfecta (osteopsitirosis) Llamada también fragilidad ósea congénita, es una enfermedad muy rara que afecta el esqueleto y estrechamente vinculada con la dentinogénesis imperfecta, esta es una lesión mas leve que afecta a los tejidos mesodérmicos, otra de sus características es la grave deficiencia congénita del proceso de la formación ósea a partir del molde cartilaginosa. ( Shafer 1987)

Es su forma común la enfermedad existe al nacer (tipo congénito) este tipo rara vez se reconoce al nacer, sino hasta avanzada la niñez las fracturas espontáneas o las deformaciones óseas que caracterizan clinicamente a la- enfermedad se manifiestan desde la vida fetal en el seno materno. ( Shafer 1987)

Evaluación oral de la población con osteogénesis imperfecta. En un estudio donde se evaluó a 49 niñas en un rango de edad.de 1 a 17.5 años con tipos III y IV de osteogénesis imperfecta se evaluó la presencia de dentinogénesis imperfecta, atricción caries, así como la presencia y apariencia desarrolladas a través de las radiografías. Los resultados (O'Conell; AC Marini JC 1991)

En otro estudio referente, sobre la mutación nueva col 1 a 1 (G599c) asociada con osteogénesis imperfecta nos muestra resultados de un genotipo fenotipo donde se analizo a tres generaciones familiares segregando un autosomal – dominante de osteogénesis imperfecta, se reporto la decoloración en dientes de 15 miembros examinados, con la propensión de fractura de hueso con trauma moderado asociado ala atricción esquelética. (O'Conell AC Marini JC 1991)

Otro estudio reporta un grupo hereditario que desarrollo condiciones que afectaron la estructura y composición de la dentina donde se pudo observar coloraciones que van desde un azul pasando a gris o amarillo - café , esta condición autosomal-dominante puede afectar, a denticiones primarias y permanentes( Marini Sarafova at al 1988).

Dada la complejidad de manejo que presentan estos pacientes y de que se tiene prácticamente nula experiencia en estos procesos patológicos resulta necesario que en nuestra institución se cuente con información pertinente de cómo se manejaron estas pacientes.

## **Marco teórico**

### **Características generales de la osteogénesis imperfecta**

Precisaremos para efectos de este estudio lo siguiente : en primer lugar que las características que se van a citar a continuación no se dan en todos los individuos afectados por Osteogénesis Imperfecta (OI).

No tienen porqué presentarse siempre juntas (de hecho, son muchos los enfermos que sólo tienen algunas de ellas) y cuando se presentan pueden estar más o menos acentuadas. (Steinmann et al., 1991)

- ◆Fragilidad ósea (huesos que se rompen a consecuencia de un trauma mínimo, o incluso espontáneamente)
- ◆Baja estatura
- ◆Sordera progresiva (se suele empezar a manifestar después de la adolescencia).
- ◆Posibles problemas cardiovasculares
- ◆Dientes descoloridos y frágiles (dentinogénesis imperfecta) (Véase también D1). La defectuosa formación de la dentina, que conlleva la decoloración y la fragilidad de los dientes, es otra de las características de la osteogénesis imperfecta. se ve un ejemplo de incidencia de dentinogénesis imperfecta:

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

- ◆ Esclerótica azulada (color azul del blanco de los ojos, especialmente notable en el tipo I de Sillence)
- ◆ Deformidades del esqueleto (brazos y piernas, pecho y cráneo)
- ◆ Escoliosis
- ◆ Dificultades respiratorias debido a las deformidades de la cavidad torácica
- ◆ Músculos débiles.
- ◆ Sudoración excesiva
- ◆ Rostro de forma triangular
- ◆ Estreñimiento
- ◆ Piel frágil en la que aparecen frecuentemente hematomas
- ◆ Debilidad de ligamentos y tendones.
- ◆ Voz aguda
- ◆ Huesos vormianos (pequeños osículos dentro de las líneas de sutura craneana, percibibles en las radiografías del cráneo)

Existen otras características en las personas con OI como son: el tener una inteligencia media-alta y el poseer un carácter vitalista y mal humor, depresión, bulimia, pero para realizar el presente trabajo sólo nos referiremos a los aspectos puramente anatómicos. (Byers, 1993)

➤ Existen diferentes tipos de osteogénesis

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Para efectos de este trabajo se mencionara la clasificación de la osteogénesis imperfecta y se hará mayor mención de los siguientes dos tipos, \_congénito y tipo tardío , por considerar que estas pacientes caen dentro de alguno de estos dos.

### **Definición**

- Tipo Congénito.- Que suele heredarse con carácter auto sómico recesivo, y ocurren múltiples fracturas in útero o durante el nacimiento y que como ya se menciono su pronostico es malo.
- Tipo Tardío.- En el tipo tardío que con frecuencia se hereda con carácter autosómico dominante, las fracturas comienzan a ocurrir cuando al niño (a) comienzan a caminar y este tipo de fracturas disminuyen después de la pubertad (Join B. Walter cita 10)

En 1961 Sars, Bckman así como Awad y, Reda 1960 y otros 1 investigadores descubrieron que, en varias familias que tenían dos o más consanguíneos afectados, cuyos padres ostensiblemente eran que eran normales.

### **Tipos clínicos de Osteogénesis imperfecta**

1. **Clasificación del Dr. Silience** es una de las mayores autoridades mundiales en materia de OI. es de origen Australiano. El estableció hace ya algunos años una clasificación de la osteogénesis imperfecta en cuatro tipos que se ha convertido en el punto obligado de referencia de otros especialistas.

#### **Tipo I**

Es el tipo más frecuente de OI. Se transmite genéticamente como autosomal dominante, pero también puede ser el resultado de una mutación espontánea. Como promedio se puede decir que los individuos con tipo I pueden tener de veinte a treinta fracturas antes

de la pubertad, pero pueden ser más y también menos. La incidencia de fracturación se reduce después de la pubertad. En determinados casos es posible realizar un diagnóstico prenatal de estos tipos. Las mujeres adultas con tipo I de OI suelen volver a tener fracturas tras la menopausia. Con todo, el tipo I de OI puede considerarse como leve.

Las personas con tipo I pueden presentar una o más de las siguientes características:

- Fragilidad ósea
- Rostro de forma triangular
- Esclerótica azul
- Pérdida progresiva de la audición entre los veinte y los treinta años
- Escoliosis
- Piel delicada
- Posible dentinogénesis imperfecta (subtipo IB)
- Estatura media

## Tipo II

Aproximadamente el 10 por ciento de las personas afectadas por la OI son del tipo dos, que resulta de una nueva mutación y es la forma más severa de OI.

Los niños que nacen con este tipo de OI presentan fracturas perinatales, miembros poco desarrollados y curvos, y tienen los

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

huesos extremadamente frágiles. Con frecuencia fallecen poco después de nacer (una de las razones de esta mortalidad temprana son las hemorragias internas que se producen como consecuencia de las numerosas fracturas) El diagnóstico prenatal es posible: en la ecografía se pueden apreciar la curvatura de los miembros y determinadas fracturas.

### **Tipo III**

Aproximadamente el 20 por ciento de las personas con OI tienen el tipo III. Estos enfermos sufren con frecuencia fracturas espontáneas. No es infrecuente encontrar pacientes del tipo III que hayan sufrido más de veinte fracturas durante los tres primeros años de vida. Al llegar a la pubertad, el número puede haber ascendido a más de cien. Se presentan con mucha frecuencia articulaciones hiperextensibles y un desarrollo muscular pobre. El diagnóstico prenatal puede ser posible mediante ecografía. El pronóstico de la osteogénesis imperfecta tipo III es severo.

Debido a la curvatura de las extremidades inferiores y a su fragilidad, la mayoría de los afectados por este tipo no puede caminar.

Los afectados con el tipo III pueden presentar una o más de las siguientes características:

- Huesos muy blandos, que no sólo se rompen, sino que también se curvan
- Deformaciones en los brazos y en las piernas
- Compresión en las vértebras y escoliosis severa

- Deformaciones en la cavidad torácica que pueden ocasionar problemas respiratorios (peligro de neumonía)
- Pobre desarrollo de la dentina (dentinogénesis imperfecta), debido a lo cual los dientes son descolorados y frágiles
- Sordera moderada o total en la edad adulta
- Baja estatura (hay afectados que no miden más de un metro)

#### Tipo IV

El pronóstico de la osteogénesis imperfecta tipo IV va de leve a moderado.

La mayoría de las fracturas se presentan durante la infancia, pero también hay recurrencia en el caso de mujeres menopaúsicas.

La fragilidad ósea de los afectados por este tipo se pone con frecuencia de manifiesto a través de la curvatura de los huesos largos, especialmente los huesos de las piernas.

Las personas con tipo IV pueden presentar una o más de las siguientes características:

- Esclerótica de color azul claro que se va aclarando progresivamente hasta llegar a la edad adulta
- Escoliosis

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

- Hiperextensibilidad de las articulaciones
- Dentinogénesis imperfecta (subtipo-IVB)
- Estatura más bien baja.

Con todo, las clasificaciones no siempre son exactas. Hay gente que comparte características de los tipos III/IV, otros que se definen como II/III, y otros que simplemente quedan fuera.

Hay estudios sobre familias con dentinogénesis imperfecta, escleróticas azules y baja estatura, pero con ausencia de fracturas, a los que cuesta incluir en el tipo I.

## 2. Clasificación tradicional

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad conocida desde la antigüedad (se han descubierto momias egipcias de personas afectadas por la OI). Tradicionalmente se hablaba de dos tipos de OI:

### Osteogénesis imperfecta congénita.

Esta clasificación englobaba a los tipos de OI que eran detectados inmediatamente después del nacimiento, debido a las deformaciones y las fracturas visibles. En este tipo se incluía la forma letal (el tipo II de Sillence) y las formas severas (tipo III de Sillence).

### Osteogénesis imperfecta tarda.

Con este nombre se referían los médicos a las formas de OI que se detectaban posteriormente debido a la frecuencia de fracturación y a las deformaciones en los miembros. Esta forma incluía a los tipos I y IV de la clasificación de Sillence.

Si bien esta clasificación está más que superada por la del Dr. Sillence, mucho más clara y efectiva, aún de puede encontrar en muchos manuales de Medicina, e incluso en artículos relativamente modernos.

### **3. Una nueva clasificación**

El equipo del Dr. Glorieux, del Hospital Shriners de Montreal, ha definido nuevos tipos de OI, más allá de los cuatro de Sillence. El grupo IV de Sillence era el más heterogéneo, con una gama de características mucho más variadas. Dentro de este grupo, Glorieux ha detectado un subgrupo con características comunes.

Entre ellas, la formación de callo hipertrófico en las zonas de fractura o de osteotomía. Se habla además de otros subgrupos del tipo IV con características comunes, que podrían definirse como grupos independientes.

En la actualidad, el Dr. Horacio Plotkin trabaja en la esquematización de una nueva clasificación de la OI, más acorde al diagnóstico clínico. La variedad de la osteogénesis imperfecta es tal que será muy difícil encontrar unas categorías que tengan carácter definitivo.

### **. Modelos genéticos de transmisión de la OI**

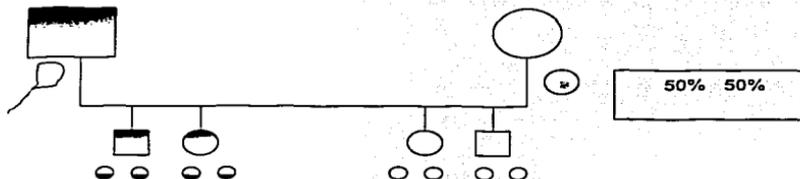
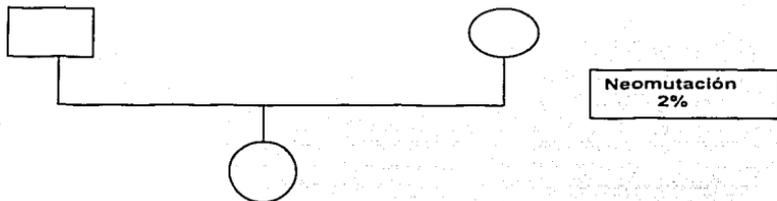
Se ha hablado siempre de una transmisión de la osteogénesis imperfecta según un modelo autosómico dominante, con excepciones en presentaciones muy graves de la enfermedad que supuestamente responden a modelos de transmisión recesiva.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## Herencia autosómica dominante Genética autosómica dominante

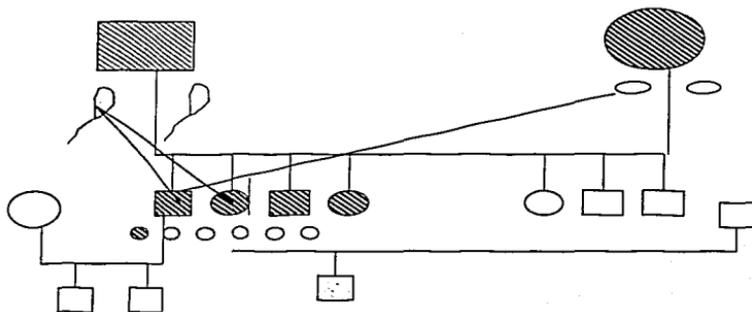
Es un gen individual anormal en uno de los  cromosomas autosómicos (uno de los primeros veintidós cromosomas "no sexuales") de cualquiera de los dos padres que puede causar una enfermedad. Uno de los padres generalmente tendrá la enfermedad (ya que es dominante) en esta forma de herencia. Sólo uno de los padres debe tener un gen anormal para que el hijo herede la enfermedad.

Herencia autosómica dominante en la imagen inferior se muestra como es desarrollado este tipo de herencia.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## Herencia Autosómica Recesiva



### Generalidades:

La herencia de enfermedades, anomalías o rasgos genéticos se describe por el tipo de cromosoma en que se encuentre el gen anormal (autosómico o cromosoma sexual) y por si el rasgo es dominante o recesivo.

Esto por lo general se traduce en que un solo gen es defectuoso (herencia dominante) o ambas copias del gen (herencia recesiva) son defectuosas.

Las enfermedades autosómicas hereditarias se heredan por medio de los cromosomas no sexuales y las enfermedades ligadas al sexo se heredan a través de uno de los "cromosomas sexuales", el cromosoma X (las enfermedades no se heredan por medio del cromosoma Y). Según la clasificación de Denver, el cariotipo humano está constituido por 7 grupos, dentro de cada uno de los cuales los cromosomas se ordenan según su tamaño decreciente. Estos 7 grupos se denominan de 1 a 3 ó grupo A 4 ó 5 ; grupo B ; 6 a 12 ó grupo C; 13 a 15 ó grupo D; 16 a 18 ó grupo E , 19 a 20 ó grupo F y 21 a 22 ó G. Fawcett 1987 .

El grupo A por ejemplo esta formado por los pares cromosómicos 1 a 3 que son los cromosomas metacéntricos más largos; el grupo G incluye los pares 21 y 22 que son los cromosomas acrocéntricos cortos.

En los varones el grupo G también contiene el cromosoma Y que es un cromosoma acrocéntrico como los otros pero puede ser el más largo del grupo y sus brazos suelen ser paralelos en lugar de ser divergentes, como en los otros elementos del grupo G el cromosoma X es muy similar a ciertos miembros de l grupo del 6 al 12 ( C ) y no siempre puede distinguirse como entidad separada de algunos miembros del mismo. Fawcett 1987.

La herencia dominante se presenta cuando un gen anormal de uno de los padres es capaz de causar la enfermedad, aunque el gen paralelo del otro padre sea normal. El gen anormal ejerce el dominio sobre el resultado del par.

La herencia recesiva se presenta cuando ambos genes deben ser anormales para producir la enfermedad.

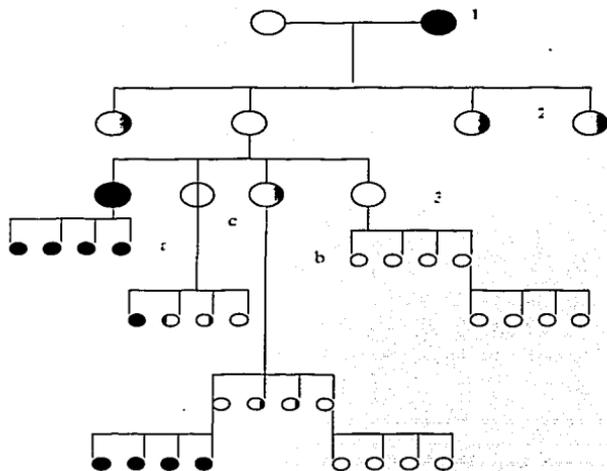
Si únicamente uno de los genes del par es anormal, entonces la enfermedad se manifiesta levemente o no se manifiesta. Sin embargo, una persona con un solo gen defectuoso se denomina un portador, lo que indica que la enfermedad puede pasar a los hijos. Herencia segunda ley de Mendel en la imagen inferior se puede apreciar :

1 fundamentos de estirpe

2 primera generación

3 segunda generación (a: carácter dominante puro, b:carácter recesivo puro., c: carácter dominante -resecivo.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Fuente Diccionario Medico Teide 1993 de Ley de Mendel

### Probabilidades estadísticas de la herencia de un rasgo:

En el caso de un trastorno autosómico dominante: si uno de los padres es portador y el otro es normal, existe un 50% de probabilidades de que cada hijo herede el gen anormal y por lo tanto el rasgo dominante.

En otras palabras, si se supone que una pareja tiene cuatro hijos y uno de los padres es portador de un gen anormal para una enfermedad dominante, la expectativa estadística es:

- Dos hijos normales

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

- Dos hijos con la enfermedad

Esto no significa que los hijos obligatoriamente estarán afectados, pero sí significa que cada hijo tiene un 50:50 de probabilidades de heredar la enfermedad.

Los hijos que no hereden el gen anormal no desarrollarán ni transmitirán la enfermedad.

### **¿Qué es la Osteogénesis Imperfecta?**

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad congénita que se caracteriza porque los huesos de las personas que la sufren se rompen muy fácilmente, con frecuencia tras un traumatismo mínimo e incluso sin causa aparente.

Se conocen varios tipos de la enfermedad, y su variación es muy grande de un individuo a otro. Incluso dentro del mismo tipo, puede haber personas con una mayor o menor impregnación.

Por decirlo con un ejemplo práctico, algunos pacientes sufren diez fracturas a lo largo de su vida, en tanto que otros pueden llegar a tener varios cientos de ellas.

### **¿Cuál es la causa de la Osteogénesis Imperfecta?**

La osteogénesis imperfecta se debe a la insuficiente y/o defectuosa formación del colágeno del cuerpo, como consecuencia de un fallo genético. El colágeno es una proteína de los tejidos y su función en la formación de los huesos se puede comparar a la de las nervaduras metálicas en torno a las cuales se monta la estructura de hormigón de una viga. Si la nervadura no es fuerte o no existe, la pieza de hormigón no adquirirá la forma adecuada o será sumamente frágil.

La OI no se puede paliar, por tanto, suministrando calcio a los enfermos. No existe hasta el presente ninguna forma de inducir a las células del cuerpo a producir más colágeno o producir colágeno de calidad.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **¿Cuál es el pronóstico de la Osteogénesis Imperfecta?**

La osteogénesis imperfecta tiene un pronóstico muy variable, dependiendo del grado en que cada individuo esté afectado. La enfermedad en sí no es letal. Sin embargo, las personas afectadas por las formas más severas pueden tener graves problemas colaterales.

Mientras que los afectados por tipos I y IV, en general, no tienen más complicaciones que las que impongan sus fracturas y deformaciones óseas, así como las intervenciones quirúrgicas que sean necesarias para tratarlas, la OI del tipo II suele ser letal, debido a las hemorragias que causan las fracturas múltiples en el recién nacido.

El tipo III tiene un pronóstico variable. En los casos en que la deformación ósea es grave y el volumen torácico es escaso, se pueden presentar problemas de ventilación, que en algunos casos pueden dar lugar a neumonías.

En todos los tipos se pueden presentar también problemas cardiovasculares de diferente pronóstico. A pesar de la deformación ósea y la frecuencia de fracturas, la longevidad de una persona afectada por OI es igual a la de cualquier otra.

Sus cualidades intelectuales no están mermadas de ninguna forma por la enfermedad y pueden llevar una vida normal, dentro de las limitaciones que imponga el grado de movilidad de cada uno.

## **¿Cuál es la incidencia de la Osteogénesis Imperfecta? ¿Cómo se transmite?**

Es difícil determinar el número de personas afectadas por la enfermedad, ya que no hay censos donde consten semejantes datos. Además, podemos partir de la base de que hay gran cantidad de afectados con síntomas muy leves que no han sido ni serán nunca diagnosticados.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Estimaciones que dicen que la incidencia es de uno entre veinte o treinta mil nacimientos (OIF), y otras según las cuales, la cifra debe de andar por un afectado entre cada diez mil nacidos, incluyendo los casos que son diagnosticados a posteriori.

En cuanto a la forma en que se transmite, los especialistas no acaban de ponerse de acuerdo. Parece claro que la forma de transmisión del tipo I es dominante. También en el caso de algunos tipos IV (estos dos tipos se pueden estudiar en familias donde la enfermedad aparece a lo largo de generaciones).

La opinión generalmente aceptada era hasta hace muy poco que tanto el tipo II como el tipo III son el resultado de una transmisión recesiva, pero los más recientes estudios parecen reflejar dudas fundadas sobre esta generalización.

Además, la enfermedad también puede ser el resultado de una mutación espontánea y aparecer en familias sin ningún antecedente. En algunos casos, lo que puede parecer una mutación espontánea no lo es: hay afectados con síntomas tan leves que ignoran su condición hasta que tienen hijos con la enfermedad.

En cualquier caso, está claro que los afectados por osteogénesis imperfecta tienen un cincuenta por ciento de probabilidades de transmitirla a su descendencia. Un estudio genético permite determinar con bastante exactitud las probabilidades de tener un hijo con OI.

#### **Afectación de estructuras dentarias**

Hipoplasia de esmalte estructural como de forma, que pueden afectar a todos los tejidos dentarios.

Las más frecuentes son las hipoplasias del esmalte dentario, que las podemos clasificar en:

- Manchas del esmalte
- Hipoplasias coronarias

Las manchas del esmalte son manchas que pueden ser blancas o pardas, el diente erupciona con la mancha y no se modifica con el paso del tiempo, si hacemos presión sobre ella no modificaremos la estructura dentaria y con ello hacemos el diagnóstico diferencial con las manchas blancas de las caries, que al presionar podemos producir una cavitación.

### **Hipoplasia del esmalte (he)**

Cualquier agente externo o del medio ambiente que afecte el normal desarrollo de los ameloblastos, o altere el proceso de mineralización del esmalte puede ocasionar HE, a diferencia de la AI en la cual la alteración se debe a un defecto genético.

Puede observarse una hipoplasia o defectos en el esmalte como opacidades, pero todas ellas las preferimos englobar como HE. El esmalte alterado puede observarse en un solo diente o un grupo de ellos (fig. 6 y 7), como un punto de menor desarrollo, o fisuras, o grandes áreas alteradas con esmalte de otro color, cafésoso o amarillento.

En las opacidades se observan variaciones en la translucidez del esmalte. Los agentes que pueden ocasionar estas alteraciones son muchos como se indica en la tabla siguiente, clasificados en sistémicos y locales. La fluorosis dentaria es también otra forma de hipoplasia del esmalte pero se trata en pigmentación dentaria, vea más abajo.



Fig 6 Hipoplasia del esmalte Note grupo de dientes afectados y otros sanos



Fig 7 Hipoplasia del esmalte Vista de incisivos superiores e inferiores afectados del mismo paciente de la fig 6

**Locales (Diente de Turner)**

Trauma	Caídas, cirugía en zona de dientes en desarrollo, ventilación mecánica neonatal.
Radiación	Radioterapia por cáncer de cabeza/cuello.
Infección local	Lesiones periapicales de temporales.

Las coronas de los dientes temporales se desarrollan entre la 15a. semana de gestación y el mes 12 de vida, por otra parte las coronas de los dientes definitivos se forman desde los seis meses de vida hasta los 15 años. El sitio de daño en las coronas dentarias por alguno de los factores señalados en la tabla, se correlaciona con el área de formación del esmalte al momento de la injuria.

El esmalte alterado se presentará en aquellas áreas que tenían los ameloblastos una actividad secretora o estaba la matriz del esmalte en maduración activa. La aposición de esmalte avanza a razón de 0.023 mm/día, teniendo esto en cuenta se puede calcular la fecha de la injuria al esmalte. En niños menores de dos años no es raro la presencia de enfermedades exantematosas, y el esmalte se presentará con puntos o disminución especialmente de los dientes anteriores y primeros molares, con distribución bilateral. Cuando el problema es alrededor de los 4 a 5 años, el defecto se observa en caninos, premolares y segundos molares. En la sífilis congénita se puede observar dientes de Hutchinson, pero esto es un problema hoy en día muy raro. Los incisivos tienen un aspecto como de barril, debido a la infección del germen dentario por el treponema.

**Diente de Turner**

Esta es quizás la forma más común de hipoplasia del esmalte de un solo diente, debida a la infección que ocurre en la zona apical de un diente temporal que se extiende hasta el germen definitivo en desarrollo ocasionando pérdida de ameloblastos y afectando la formación del esmalte

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

en una zona normalmente por vestibular, en el caso de incisivos centrales superiores, donde es más común.

El diente de Turner tendrá un color amarillento o cafésoso, con la superficie punteada o donde falta una porción de esmalte que se tiñe rápidamente. Mediante el uso de resinas esta alteración puede tener una solución estética muy aceptable. Fig. 8. Niña de 9 años, con extensa caries en molar temporal sobre diente definitivo. El premolar puede erupcionar posteriormente presentando cambios de coloración o falta de esmalte por la infección que ha estado presente sobre el saco folicular ocasionando diente de Turner.



### **Alteraciones hereditarias de la dentina**

Dentinogénesis Imperfecta (DI), Dentina hereditaria opalescente (DHO).

DI se refiere a una alteración de la dentina que puede observarse sola o con Osteogénesis Imperfecta (OI) y se hereda en forma autosómica dominante (AD). La DI ha sido denominada también Dentina Hereditaria Opalescente (DHO). Mucho más frecuente es la DI sin OI o sea la DHO, y se caracteriza por afectar ambas denticiones, en las cuales existe un color azul-grisáceo de todas las coronas dentarias, que en la radiografía presentan un aspecto típico, bulboso, con marcada constricción a nivel del cuello, raíces y cámaras pequeñas, y normalmente obliterada por depósito de dentina.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

El esmalte se pierde fácilmente por una falla de la unión esmalte- dentina y es común observar un marcado desgaste de las piezas dentarias.

La Osteogénesis Imperfecta (OI) es una enfermedad en la cual se puede observar diferentes manifestaciones y se clasifica en cuatro tipos.

### **Características clínicas**

Su principal característica clínica de la osteogénesis imperfecta es la fragilidad y porosidad de los huesos con una propensión previsible a la fractura, este tipo de fracturas consolidan rápidamente pero el hueso es de muy mala e imperfecta similar al fracturado.

Otra característica clínica configuración delicada y afilada del cuerpo y la cara, nariz puntiaguada, pelo sutil y delicado, color azulado de las escleróticas, laxitud notable de los ligamentos articulares, gran perdida del oído por osificación imperfecta de las paredes del laberinto (oído interno) y en algunas ocasiones gran desarrollo del sistema piloso (hipertricosis), anomalias dentales (idénticos correspondientes a la dentinogénesis imperfecta, o dentina opalescentes hereditaria) y una reacción anormal de los músculos. Muchos pacientes con esta patología también tienen tendencia a la hemorragia capilar, aunque no se ha comprobado una discrasia sanguínea específica Stanley L. Robbins 1993

### **Características histológicas**

Los huesos de estos pacientes con esta afección (osteogénesis) poseen cortical delgada, y a veces se componen de hueso esponjoso inmaduro, en tanto que las trabéculas del hueso reticular son delicadas y suelen presentar microfisuras. La actividad osteoblástica está retardada y es imperfecta por esta razón el espesor de los huesos largos es deficiente, el defecto básico reside en la matriz orgánica y la colágena fetal no se transforma en colágena madura; la calcificación se produce normalmente. (Shafer 1987)

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **Manifestaciones bucales**

Básicamente es un trastorno del tejido mesodérmico, y en particular de tejidos calcificados. Cuando hay un trastorno óseo generalizado congénito solo es lógico esperar un trastorno comitante en la formación dentinal y este sucede con frecuencia.

La osteogénesis imperfecta y la dentinogénesis estas ligadas comúnmente, aunque la osteogénesis exista muchas veces no hay lesión ósea más generalizada y no se sabe cuál es la frecuencia de los defectos dentales en la osteogénesis imperfecta, la impresión general es que si suelen estar afectados. ( O'Connell AC; Marini JC 1999)

## **Tratamiento**

No hay un tratamiento específico para la osteogénesis imperfecta se ha administrado varias sustancias para inducir osteosclerosis pero sin éxito. En algunos pacientes, principalmente en niños se ha observado una mejoría después del comienzo de la pubertad. (Alan Stevers. James Cowe 2001)

En odontología, se recomienda la utilización para los pacientes infantiles de coronas de acero cromo y para los adultos el uso de coronas venner de acrílico o porcelana , aunque cabe señalar que se debe tener mucho cuidado al tallar los dientes, considerando que estos pacientes tienen imperfecciones durante el desarrollo de esmalte también hay que tener cuidado al indicar el tipo de tratamiento para la rehabilitación, en caso de ser aparatología fija, o parcial como puentes removibles ya que son pacientes que presentan por lo general problemas con el tamaño de la raíz y enfermedad periodontal.

La osteogénesis imperfecta, es un trastorno autosómico dominante de tejido conectivo que es conocido también como enfermedad de hueso frágil, es un

desorden clínico y genético heterogéneo, de un grupo de tejido conectivo inahderido Farreras 1992.

En la gran mayoría de las familias, la enfermedad resulta de una mutación dominante en los genes modificados por las dos cadenas de colágeno tipo por alfa.

Los 4 fenotipos principales son varios subtipos son reconocidos.

La característica clínica mas prominente de la enfermedad es la deformidad y fragilidad de los huesos. El defecto dental de OI, se conoce como dentinogénesis imperfecta y se clasifica como tipo 1. Dentinogénesis imperfecta en el cuadro de clasificación de los defectos de la dentina hereditable.

La dentinogénesis imperfecta es una enfermedad autosomal dominante caracteriza da por la producción anormal de la dentina y la mineralización.

Presenta un grupo hereditario desarrollando condiciones que afectan la estructura y composición de la dentina.

Su presentación clínica es altamente variable, todos los tipos de di. Forman. una decoloración azul-gris o amarillo-café de los dientes. La condición puede afectar ambas denticiones y es típicamente. ( Castro del pozo 1990)

#### **PIGMENTACIONES DE ORIGEN INTRINSECOS**

Las decoloraciones intrínsecas se producen en el esmalte o la dentina, por lo tanto, son más difíciles de tratar que las manchas externas, que se producen en la superficie del diente.

Estas podrán estar relacionadas con la formación del diente dentro del vientre materno como: la dentinogenesis imperfecta, amelogénesis imperfecta, fluorosis o tetraciclinas ingerida a partir de los seis meses de gestación etc. Y se considerarán como alteraciones de color de origen congénito. O podrán ser

adquiridas luego, conociéndose como pigmentaciones endógenas adquiridas. Pudiendo ser estas últimas pre-eruptivas o post-eruptivas.

Alteraciones de origen congénito y adquiridas pre-eruptivas: el trauma o la infección que afectan los dientes primarios puede dar por resultado la opacidad del esmalte o hipoplasia del sucesor permanente. Las enfermedades hemolíticas de los recién nacidos, como la erythroblastosis fetal e ictericia grave, pueden producir como resultado una decoloración verde e hipoplasia en el esmalte de los dientes primarios. La causa de esta decoloración es la incorporación de la bilirrubina en la dentición que se está desarrollando. La anemia y la talasemia puede dar por resultado una decoloración similar, debido a la presencia de pigmentos de la sangre dentro de túbulos dentinarios.

La porfiria erythropoyetica da por resultado la deposición de pigmentos de porfirina en la dentina y en el hueso, haciendo que los dientes primarios y permanentes parezcan rojo púrpura o marrón rojizo. Los dientes afectados con la luz ultravioleta aparecerán rojos.

La ingesta de tetraciclinas hasta los ocho años de edad, dado que la molécula de tetraciclina se incorpora al calcio de la hidroxiapatita durante la mineralización quedando contenida tanto en esmalte como en dentina y afectando predominantemente a esta última. La dentina absorbe mayores cantidades de tetraciclina debido a la mayor superficie de los cristales de apatita de la dentina comparado con los cristales de apatita del esmalte.

El cromogeno de la tetraciclina en el esmalte o la dentina se ubica permanentemente, mientras que en el hueso puede liberarse a través del remodelado del hueso. Esta tetraciclina liberada estaría libre de volver a ingresar a la circulación y de incorporarse a los tejidos duros que soportan la calcificación, incluyendo los tejidos dentales. La gravedad de las manchas depende del tiempo y la duración de la administración de la droga, el tipo de tetraciclina (Aureomycin, Ledermycin) y la dosificación. La minociclina es una tetraciclina semisintética, una droga que se usa mucho para el tratamiento del acné. La ingestión de minociclina

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Pigmentación por tetraciclina

La ingesta de exceso de fluor (mas de una parte por millón en el agua de consumo) durante la formación del esmalte y su calcificación (hasta los ocho años) produce una hipomineralización o porosidad del esmalte

Con la fluorosis grave creciente la porosidad se extiende el limite amelodentinario y la superficie del esmalte se puede romper después de la erupción, dando por resultado fosas en el esmalte. La alta concentración de fluor parece afectar la actividad de los ameloblastos (alteraciones metabólicas de los ameloblastos) durante la última secreción o madurez temprana del esmalte, dando por resultado una formación defectuosa de la matriz del esmalte y calcificación. No obstante, el efecto de los ameloblastos es de gran importancia estética y clínica cuando se produce durante la formación de los dientes anteriores (por ejemplo desde el nacimiento hasta los 5 años). La naturaleza y la gravedad de la fluorosis varía ampliamente, dependiendo de la dosificación, la duración de la exposición, la etapa de actividad de los ameloblastos y la variación individual en la susceptibilidad. El estado nutricional y las variaciones en la psicología y el metabolismo pueden también afectar la forma en la cual el fluoruro se distribuye por el cuerpo. Estas variables agregan dificultades para determinar el umbral de la fluorosis dental.

Dependiendo de la gravedad, la apariencia clínica de la fluorosis puede ir desde una acentuación ligera periquematia a manchas opacas o rayas, fosas marrones, o pérdida casi total de las partes externas del esmalte (Fig. 10). El diagnóstico

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

diferencial de la fluorosis se basa en los siguientes criterios: (1) la distribución simétrica bilateral de opacidades del esmalte, y (2) prevalencia endémica de las condiciones en áreas con óptimo nivel de fluor en el agua potable. Si las personas presentan esa condición en área no endémicas, se deben investigar otras fuentes de ingestión de fluor (suplementos de fluor, dietas con fluor, terapia de topicaciones con fluor). La fluorosis dental en la dentición primaria generalmente es menos severa que la dentición permanente. Esto puede atribuirse a la duración más corta de la formación del esmalte y de la maduración de los dientes primarios o el esmalte más delgado.



Pigmentaciones  
por  
Fluorosis

Si las manchas están acompañadas de fosas y otros defectos de la superficie, se recomienda un enfoque combinado de blanqueamiento que precede a la restauraciones estéticas.

Cada pieza podrá estar afectada por una coloración anormal y/o defectos de superficie (el blanqueamiento es efectivo en la mayoría de los problemas de tinción, mientras que será un tratamiento coadyuvante útil cuando la tinción está acompañada de punteado y algún otro defecto de la superficie. No está indicado en pérdidas graves del esmalte por fluorosis).

Otras causas de decoloración generalizada del diente y de los defectos dentales la constituyen la amelogénesis imperfecta y dentinogénesis imperfecta. La amelogénesis imperfecta es un desorden hereditario de la formación del esmalte en ambas denticiones y está asociada con enfermedades sistémicas. Los tres

tipos de amelogénesis imperfecta son reconocidos como: hipoplástica (densidad del esmalte reducida), hipocalcificada (calcificación deficiente), y hipomaduración (maduración de los cristalitas afectados).



Amelogenesis imperfecta, y pigmentación endógena

La decoloración del diente asociada con los rangos de amelogenesis va desde el blanco opaco al amarillo, con una tendencia a oscurecerse en la edad o una mancha negra en los dientes recientemente erupcionados .

La dentinogénesis imperfecta, o dentina hereditaria opalescente, es una característica de enfermedad dental hereditaria caracterizada por la dentinogénesis anormal que afecta los diente primarios y secundarios. Se reconocen tres tipos de dentinogénesis imperfecta con una variación considerable en la expresión, variando de todos los dientes afectados a solo unos pocos que presentan una decoloración media.

Debe tenerse en cuenta que algunas decoloraciones intrínsecas, causadas por factores ambientales o genéticos, se asocian con hipoplasia y opacidades. La

hipoplasia del esmalte es una formación incompleta o defectuosa de la matriz del esmalte caracterizada por la ruptura de la superficie del esmalte y manifestada clínicamente como fosas, surcos o ausencia parcial o total de esmalte. La opacidad del esmalte es un defecto cualitativo de la mineralización del esmalte (hipocalcificación) se manifiesta como cambios en la translucidez (blanco, opaco o área decolorada) que puede demarcarse o ser difusa, pero no hay un claro límite con el esmalte adyacente normal.

Los disturbios metabólicos o sistémicos, si son muy serios o demasiados largos, pueden causar una hipoplasia generalizada del esmalte y decoloración en los dientes. Una cantidad de factores pueden afectar adversamente los ameloblastos y producir una hipocalcificación o una hipoplasia:

1. Deficiencia nutricional (vitaminas A, C, y D)
2. Enfermedad viral exantemática o las enfermedades de la niñez (sarampión, varicela, fiebre por escarlatina)
3. Trauma al desarrollarse los dientes
4. Trauma del nacimiento, nacimiento prematuro, bajo peso al nacer, toxemia del embarazo, embarazo múltiple.
5. Enfermedades metabólicas (diabetes materna, hipocalcemia, hipotiroidismo, hipoparatiroidismo, enfermedad del corazón, mala absorción intestinal, mal funcionamiento del hígado, deficiencia renal crónica).
6. Enfermedades hemolíticas del recién nacido (incompatibilidad ABO, incompatibilidad Rhesus, ictericia grave del neonato)
7. Infección local
8. Ingestión de productos químicos (fluoruro, tetraciclina, drogas antineoplásicas)
9. Causas genéticas que involucran a los dientes solamente (amelogénesis imperfecta u otras manifestaciones bucales de enfermedades sistémicas hereditarias y síndromes como por ejemplo: síndrome tricocondro óseo, síndrome óseo oculodonto, incontinencia de los pigmentos, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Morquio, displasia cleidonocraneal y otros.

El raquitismo, característico de la deficiencia de la vitamina D en niños, ha estado implicado en la hipoplasia del esmalte.

Las enfermedades de Kidney en los niños tales como síndrome nefrótico y deficiencia renal crónica, o atresia biliar, se asocian con la hipoplasia severa del esmalte y pigmentación verde de los dientes. Estos cambios en el esmalte están relacionados con los defectos en el metabolismo de la vitamina D y el calcio. Se ha documentado bien las infecciones congénitas, tales como sífilis y rubeola ocasionando hipoplasia del esmalte de los dientes primarios y permanentes. Los dientes hipocalcificados o hipoplásticos permanentes como resultado de traumas o la infección del predecesor primario algunas veces se conocen como dientes de "Turner".

El esmalte afectado en los dientes Turner pueden tener áreas de decoloración coronal que varía desde el amarillo amarronado opaco, con defectos que van de fosa e irregularidades a aplasia del esmalte. De acuerdo a Adnreasen y Ravn, un 10% de la hipoplasia del esmalte que afecta a los dientes anteriores permanentes es atribuible al trauma de los dientes primarios.

También las pigmentaciones podrán ser adquiridas post-eruptivas. La aplicación de fuerzas ortodónticas excesivas y deficientes cortarían los vasos sanguíneos al entrar al conducto, dando por resultado la pérdida de la vitalidad del diente y la decoloración intrínseca.

Un claro ejemplo lo constituyen los traumatismos en los que se producen una hemorragia pulpar produciéndose la consecuente hemólisis con liberación de hemoglobina con cuyo hierro combinado con sulfato de hidrógeno se forma un compuesto negro que es el sulfato de hierro. Otra posibilidad es la degeneración pulpar (necrosis pulpar) sin hemorragia, que tiene como resultado la aparición de tejido necrótico que contiene diversos productos de degradación de las proteínas. Estos producen una coloración marrón grisácea en la corona.

Existen , causas iatrogénicas como el uso inadecuado de materiales de obturación de conductos, aperturas defectuosas, o materiales inadecuados para restaurar cavidades de acceso endodóntico; así como también la pigmentación producida por medicaciones y materiales empleados en odontología restauradora.



Alteración de color de origen pulpar en pieza 21 Tratado endodónticamente

#### **Manifestaciones generales de la OI**

La característica fundamental de la OI es la presencia de fracturas múltiples ante un mínimo trauma. Dentro de los cuatro tipos señalados esto varía al igual que otras manifestaciones, así tenemos que en la OI-I son frecuentes hasta la pubertad, dejando una deformación mínima pero reaparecen en la mujer después de la menopausia y en los hombres después de los 60 años. Además en este tipo cerca de la 2a. década empieza a perderse la audición para llegar a ser completa alrededor de la 4a. a 5a. década, en cerca del 50% de las familias afectadas.

Estos pacientes además presentan las características de la DI. En la OI-II hay una deformación severa y es letal en el período perinatal. La OI-III presenta una deformación ósea progresiva, con considerable heterogeneidad y variabilidad intrafamiliar en cuanto a número de fracturas y grado de morbilidad. Las fracturas en general sanan rápidamente sin dejar deformación. La OI-IV presentan escleróticas azules sólo al nacer.

leve deformación ósea, estatura corta y generalmente también presentan DI. Prácticamente todos los sujetos con OI se consideran heterocigotos para mutaciones en COL1A1 ó COL1A2 (cromosoma 17), genes que codifican las cadenas del colágeno tipo I.

## **Objetivo General**

Identificación de las manifestaciones bucales por osteogénesis imperfecta para el reporte de el caso clínico de 3 pacientes llevado a cabo en la Clínica Zaragoza.

## **Objetivo específico**

- Realizar el examen bucal, estudio radiográfico e historia clínica, así como la toma de fotografías a las pacientes, y los modelos de estudio, para llevar a cabo la rehabilitación oral.

## **Metodología**

El presente trabajo es un estudio de caso, en el cual se hace el reporte clínico de la atención de tres pacientes atendidas en la clínica multidisciplinaria Zaragoza.

## **Material y Métodos**

Unidad Dental Pieza de mano de alta y baja velocidad, eyector  
Historia clínica Equipo básico Rx. Panorámica, Bata blanca Cubre bocas Retractor de carrillos Guantes desechables, Cámara fotográfica Discos de 3 y media, Computadora.

**Material de profilaxis** Estuche de profilaxis Cepillos para profilaxis y para cepillado, Pasta abrasiva, Ck6, Curetas .

**Material para Exodoncia** Elevadores rectos, Fórceps .

**Material de obturación**, Dycal, Zoe, amalgamas y resinas

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**Material de anestesia** Aguja larga del # 27, Xylocaina con epinefrina al 2%, Algodón, Alcohol, gasas.

**Material de impresión** Porta impresiones Alginato, Yeso piedra, Modelos de estudios.

**Material de Prótesis removible** Acrílico, dientes prefabricados, cera calibrada cromo cobalto, ganchos vaciados

## **Casos Clínicos**

### **Reporte de los casos clínicos.**

Caso 1 Paciente G.F.C: (G: 1.). Nombre: G.F.C. edad 23 años estado civil: soltera. El paciente presenta las siguientes características físicas, cráneo dolicocefalo, Estatura pequeña con respecto con el peso y talla de una persona de acuerdo a su edad y talla (imagen 1).

#### **Historia Clínica de paciente G1**

En la historia clínica que se le realizo a la paciente G1, cabe señalar que se omite el nombre y datos personales, por que ella acepto cooperar para el trabajo de tesis pero de manera anónima, sin embargo para las fotografías que ilustran este trabajo, estas sí fueron aceptadas por la paciente . (imagen 16)

Se observo lo siguiente :

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Imagen 1: Comparación de la estatura de la paciente con una niña de 8 años. La paciente tiene 23 años de edad.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



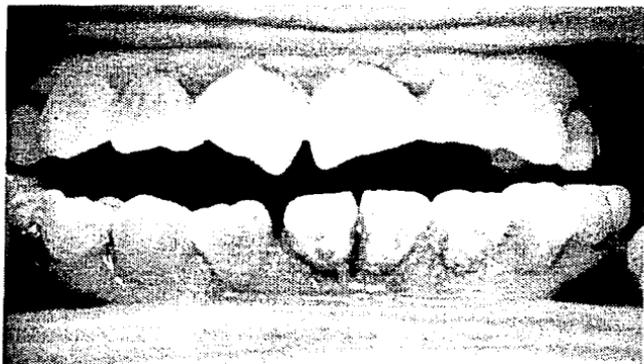
imagen 2 En las extremidades inferiores la del lado izquierdo presenta un miembro mas corto que otro

A la exploración bucal encontramos periodontitis generalizada imagen 3

Terceros molares semierupcionados.

Podemos observar en la arcada superior de esta paciente a los dientes 11 y 21 que se presentan con giroversión. imagen 4

El diente 26 semidestruido imagen 5 por problema de dentinogenesis imperfecta  
Se observa el esmalte de color grisáceo y azulado.



Periodontitis generalizada imagen 3



imagen 4  
dientes 11 y 21 que presentan giroversión.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



imagen 5

Diente 26 semidestruido

Arcada inferior

Resto radicular del diente 46 y Caries de 3er grado de los dientes 36, y 37

imagen 6



Dientes  
36 37

Diente  
46

imagen 6 las flechas señalan los dientes afectados

Se observo movilidad dentaria del 38 y 48.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Radiograficamente en la imagen 7, Se observo también obliteración de las pulpas. Las coronas de los dientes en forma de campana y las raices cortas .  
Reabsorción ósea generalizada , reacción a nivel de la raíz de, 36, 37, 38., 46, 47, 48.  
Movilidad dentaria según el REPSI 6 peridontograma , y movilidad dentaria del 38. en furcas y sangrado.

**Recursos** .-cabe señalar que se utilizó este tipo de material en las tres pacientes.

Unidad dental .Pieza de mano de alta y baja velocidad, Eyector  
Historia clínica Equipo básico Rx. Panorámica, Bata blanca Cubre bocas Retractor de carrillos Guantes desechables, Cámara fotográfica Discos de 3 y media, Computadora.

**Material de profilaxis** Estuche de profilaxis Cepillos para profilaxis y para cepillado, pasta abrasiva, Ck6, elevadores rectos, fórceps ,

**Material de obturación**, Dycal, Zoe, amalgamas y resinas,

**Material de anestesia** Aguja larga del # 27, Xylocaina con epinefrina al 2%, Algodón, Alcohol, gasas.

**Material de impresión** Porta impresiones Alginato, Yeso piedra, Modelos de estudios.

**Material de Prótesis removible** Acrílico, Dientes prefabricados, cera calibrada Cromo cobalto Ganchos vaciados

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Radiografía Panorámica imagen 7

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**NOMBRE:** All A.F.C. edad: 32 años sexo f. estado civil: soltera ocupación: hogar

A la exploración física, cabeza braquicefalica, ojos saltones estatura no concuerda a la edad o talla con otra persona de talla normal la cual parece una niña de 8 a 10 años imagen , imagen 8 extremidades no simétricas. (superiores).



imagen 8 se puede observar en las extremidades inferiores, la pierna izquierda con zapato ortopédico pues no son simétricas.

La paciente refiere que es madre soltera y tiene un hijo de edad de 6 años, con la misma afección, el cual ha sido diagnosticado en el IMAN, y que ya esta usando silla de ruedas

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Se hace mención que estos pacientes fueron diagnosticados con DI, a nivel institucional ISSSTE, para su tratamiento odontológico, pero no fueron tratados.

En el perfil del paciente se puede observar prognatismo. A la exploración bucal, En la arcada superior, periodontitis generalizada, caries de primer grado 12, 13, 14 y 22, movilidad del 16 y 17, ausencia del 26 y 27. imagen 9



imagen superior

9



imagen inferior 9

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

imagen 9 imagen superior se observa el prognatismo del paciente y en la inferior caries en las piezas dentarias 12, 13, 14 y 22, movilidad del 16 y 17, ausencia del 26 y 27.

Arcada inferior: imagen 10 periodontitis generalizada, ausencia del 36, 37, 46 y 47.



nivel raíces de los dientes anteriores

imagen 10 se observó calculo dentario

**Radiograficamente** - Imagen 11 Obliteración de las pulpas, las coronas en forma de campana y raíces cortas, reabsorción ósea generalizada, reacción periapical del 16 y 17, reabsorción localizada en la zona del 38, 45, 48



Paciente All

Imagen 11 Radiografía panorámica

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**PACIENTE R.F.C. (R-III).**

**NOMBRE:** R.F.C. **edad:** 25 **sexo:** femenino. **estado civil:** soltera. **ocupación** hogar.

Es paciente minusválida en silla de ruedas por la afección de sus extremidades inferiores, nos refiere que esta haciendo uso de la silla de ruedas desde los 3 años de edad imagen 12



imagen 12 se puede observar al paciente de 25 años

El paciente presenta las siguientes características físicas, cráneo braquicéfalo, no concuerda a la talla de una persona normal de su edad por la afección de OI.

Ojos saltones, prognatismo marcado inferior, extremidades superiores cortas y las inferiores atrofiadas.

La paciente se desplaza en silla de ruedas desde que tiene 3 años de edad y no camina.

A la exploración bucal: Se observa el esmalte de color grisáceo.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

En la arcada superior periodontitis simple generalizada, restos radiculares del 21 y 27, ausencia del 15 y 16 25 y 26. imagen 13

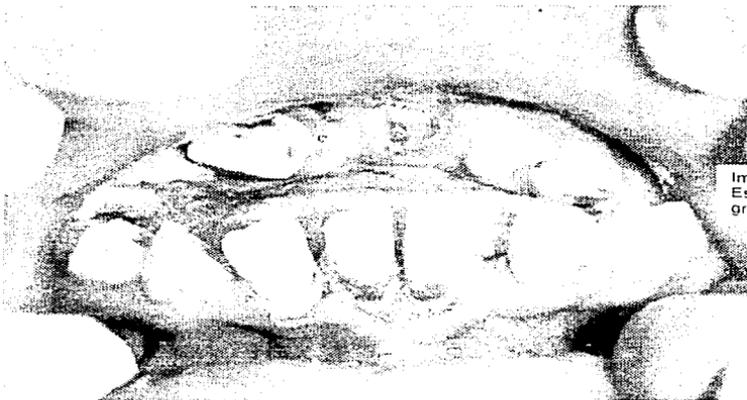


Imagen 13  
Esmalte  
grisáceo

En la arcada inferior periodontitis generalizada, ausencia del 36, restos radiculares del 45 y 47, destrucción de la cara distal del 48 imagen 14



Imagen 14 periodontitis generalizada

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Radiográficamente. - obliteración de las pulpas. las coronas en forma de campana  
y las raíces cortas. Imagen 15  
Reabsorción ósea generalizada. reacción periapical del 46 y 47. 27.

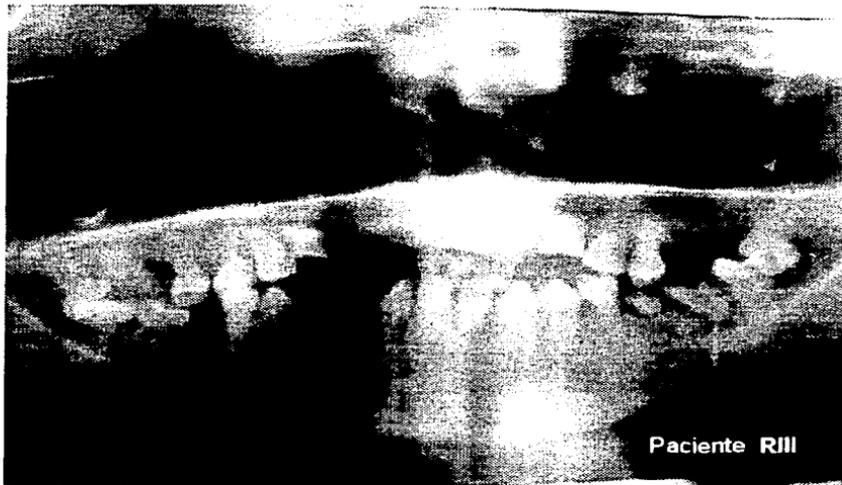


Imagen 15 Radiografía panorámica

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

### Tratamiento realizado

#### Paciente G1

Para el diagnóstico como se maneja en la historia clínica de la enfermedad periodontal se les realizó tratamiento según el índice epidemiológico de necesidades de tratamiento periodontal. Imagen 16



imagen 16 profilaxis realizada.

Se vio la necesidad de realizar las extracciones a esta paciente, a los dientes, 18 y 28, 36, 37, 38, 46, 47, 48, como recurso de rehabilitación bucal. Ya que de acuerdo a sus posibilidades económicas, estéticas y funcionales con la elaboración de prótesis parcial removible. Imagen 17.

Se le realizó operatoria dental en el 11, 21 se colocó resina, en el 26 se obtuvo con un jacket de acrílico. Imagen 18 en la imagen 19 se puede observar los modelos de estudio y la mordida abierta.

Imagen 20 se muestra a la paciente con el tratamiento odontológico terminado.



Imagen 17  
Espacio edéntulo

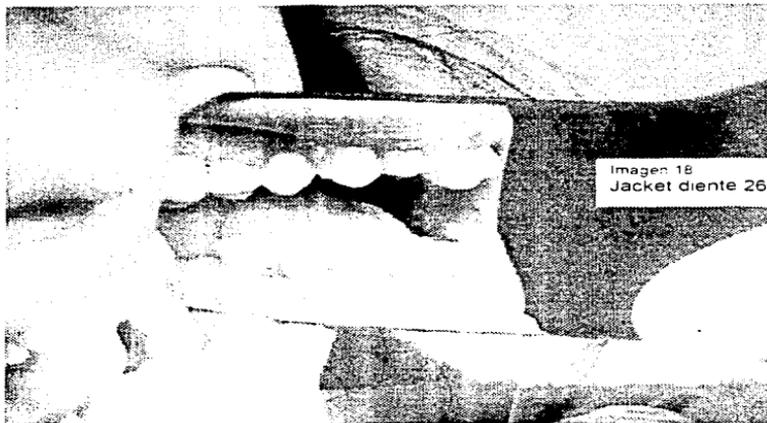


Imagen 19 modelo superior de la paciente G I

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Imagen 19  
Modelos de estudio Superior e inferior  
de la paciente .  
Se puede observar la mordida abierta



Figura 19 modelos en oclusión



imagen 20 Paciente GI con su tratamiento odontológico terminado

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

### Tratamiento realizado

#### Paciente AII

Para el diagnóstico como se maneja en la historia clínica de la enfermedad periodontal se les realizó tratamiento según el Índice epidemiológico de necesidades de tratamiento periodontal. imagen 21



imagen 21

Al realizar la profilaxis se avulsiónaron los dientes, los cuales estaban sujetos al alveolo por el sarro . Se vio la necesidad de realizar las extracciones a esta paciente, de los dientes, 17,18 31, 41, 45, por no tener soporte óseo adecuado, como recurso de rehabilitación bucal.



imagen 22 dientes extraídos, nótese el tamaño de la raíz

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

De acuerdo a las posibilidades económicas de la paciente, estéticas y funcionales se rehabilito prótesis parcial removible superior e inferior. Imagen 23



Imagen 23 en el modelo de estudio se puede observar la mordida abierta del paciente.



Imagen 23 modelos de estudio de la paciente vista lateral desdentado izquierdo superior e inferior

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Imagen 24  
Modelos articulados,  
prueba en cera

Se le realizó operatoria dental en el 12,13,14, 22 se colocó resina. Y amalgama en el diente 14.



Imagen 25  
Prótesis en boca de  
paciente terminada.



Imagen 25  
Paciente A II terminada .y Radiografía Panorámica  
posoperatoria.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **Tratamiento realizado**

### **Paciente RIII**

Para el diagnóstico como se maneja en la historia clínica de la enfermedad periodontal se les realizo tratamiento según el índice epidemiológico de necesidades de tratamiento periodontal. Imagen 26



Imagen 26

Se en vio la necesidad de realizar las siguientes extracciones a esta paciente por los restos radiculares presentes, y debido al gran avance de enfermedad periodontal, y a la existencia de bolsas infra óseas en los dientes, tanto superiores como inferiores 11,12,17, 21, 22, 27, 28., 31,32,37, 38, 41, 42, 27 restos radiculares, imagen 27 46, 47 48, como recurso de rehabilitación bucal.



Imagen 27 Restos radiculares inferiores



imagen 28 Arcada superior con después de la extracción



Imagen 29 radiografía posoperatoria

Paciente RIII

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



imagen 30 prótesis superior

imagen 31 prótesis inferior



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Cabe señalar que por las posibilidades económicas de las pacientes y de acuerdo a sus necesidades estéticas y funcionales se rehabilitaron con la elaboración de prótesis parcial removible, superior e inferior de acrílico, con gancho vaciados.

Se le realizó operatoria dental en los dientes 33,34, 44,45, se colocaron resinas



imagen 32 Paciente terminada

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## Conclusiones y recomendaciones

Como resultados del presente trabajo podemos mencionar que los pacientes quedaron satisfechos de los tratamientos odontológicos realizados.

Como reporte final se puede concluir que este tipo de pacientes que son afectados con la osteogénesis imperfecta y asociados con la dentinogénesis imperfecta son pacientes muy difíciles y complejos de manejar, lo cual se puede enumerar por lo siguiente :

- o Baja autoestima de las pacientes, la que se puede atribuir, por sus características físicas.
- o Deteriorado estado bucal, dado que las pacientes llegaron con deplorables condiciones bucales.

Y coincidimos con la literatura revisada donde los autores mencionan que para este tipo de patología aún no se puede determinar específicamente la etiología . Por lo cual se deben considerar los factores hereditarios y cualquier antecedente que pueda proporcionar información al respecto.

Es necesario también señalar que estos pacientes no son cooperadores fácilmente, sino que es necesario hacer labor de convencimiento para poder realizar su rehabilitación bucal.

## Recomendaciones

Cuando se presentan este tipo de pacientes con osteogénesis imperfecta es recomendable que se realice el trabajo en conjunto con un psicólogo, para poder resolver el tipo de problemas de personalidad y emocional que tienen.

Sería recomendable darles un tipo de terapia y atención médica como alternativa o estrategia de solución parcial a la problemática que presentan. Para brindar una rehabilitación integral y no sólo odontológica.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

B  
I  
B  
L  
I  
O  
G  
R  
A  
F  
I  
A

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## Referencias Bibliográficas

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquout JE. Oral & Maxillofacial Pathology. Saunders, Philadelphia. 1995:44-48.
  2. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquout JE. Oral & Maxillofacial Pathology. Saunders, Philadelphia. 1995:79.
  3. Witkop CJ. Enfermedades genéticas que afectan la estructura del esmalte, en Salinas CF, Genética Craneofacial. OPS. Washington, Pub. 378, Cap. 6, 1979.
  4. Online Mendelian Inheritance in Man OMIM (TM). J
  5. Johns Hopkins University. Baltimore, MD. (Busque en esta página estos códigos para practicar la búsqueda de enfermedades genéticas: 301200, 104500, 104510, 204650, 301100.
  6. Amelogénesis Imperfecta en OMIM .-Awad y Reda 1960 Revista libro- editars, Bckm\*an 1931Marini Sarafova at al 1988
- 7.-Pallos,D; Hart, Cortelli, JR, st al. Novel COLIAL mutation (G599C) associated with mild osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. ARCEH ORAL Biol, 46:(5) 459-470 may 2001.
- 8.-PALOSSAARI, H; WALHLGREN, J; Larmas, M. Et al. The expressior of MMV-8 in human odontoblastos and dental pulp cells is down-regulated by TGF-beta 1. J DENT RES, 79; (1) 77- 84 JAK 2000.
- 9.- O'CONNELL, AC; Marini, JC Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta ORAL SURG ORAL MED ORAL PARHO,87 JAN (2) 189-195 FEP 1999.
- 10- TI: Title Osteogenesis imperfecta: Dental features of a rare disease. AU:Author Dean, DH; hiremoto, RH. AF; Author Affiliation Dep. Microbiol. LHR

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

148, Univ. Alabana. Birmingham, Al 35294, USA SO:Source Journal of Oral Medicine (J. ORAL MED.)vol. 39, no.2, pp. 119-1211, 1984.

11.- TI: Title Immunoreactivity of tenacin-C in dentin matrix in dentinogenesis imperfecta asociated with osteogenesisimperfecta AU: Author Lukinmaa PL; Allemanni G; Waltimo J; Zardi 1.AF; Author affiliation Department of Oral Patology, University of Helsinki, Finland. SO: Souse J Dent Res. 1996 Jan, 75(1):581-7  
IS: ISSN 0022-0345.

12.- TI: Title Splice site mutation causinG deletion of exon 21 sequences from the pro alpha, 2(1) chain of type 1 collagen in a patient with severe dentinogenesis imperfecta but very mild osteogenesis imperfecta Au. Author Nicholls AC; Oliver J; Mc Carron S; Winter GB; Pope FM. AF: Author Affiliation Dermatology Research Group, Clinica1 Research Centre, Harrow. UK SO: Source Hum Mutat, 1996, 7(3) :219-27 Is: ISSN 1059-7794

13.- TI: Title ED-A region -containing isoform of cellular fibronectinis present in dentin matrix in dentinogenesis imperfecta asociated with osteogenesis imperfecta. AU:Author Ogunsalu C; Hanchard B AF: Author Affiliation Department of Oral and Maxilofacial Surgery, Cornwall Regional. Hospital, Montejo Bay, Jamaica. SO: Source AUST DENT J, 1997 jun, 42(3): 175-7 IS: ISSN 0045-0421

14 - PATOLOGIA BUCAL JOSEPH A. REGEZI ED. INTER AMERICANA 1a. ED. 1991 PAG. 498,500,501,502.

15.-PATOLOGÍA ORAL THOMA ED. SALVAT EDICIÓN 1979. PAG. 151, 154.

16 -PATOLOGIA HUMANA JOIN B WALTER MD PRIMERA EDICIÓN ED. MODERNO PAG. 887, 888

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

- 17.-MEDICINA INTERNA FARRERAS DUODÉCIMA EDICIÓN EDICIONES DOYMA, 1992 pag. 1050,1191,1222,1223,1224,1240,1290,1733,1239,1191.
- 18.- MEDICINA INTERNA HARRISON 4° EDICIÓN EN ESPAÑOL ED. INTERNATIONAL STUDENT EDITION. 1981 PAG. 2144-2149.
- 19.-PATOLOGIA ESTRUCTURAL Y FUNCIONAL DR. STANLEY L. ROBBINS E. INTERAMERICANA 4° EDICIÓN VOLUMEN 11 PAG. 829-1386.
- 20.-ANATOMIA PATOLOGICA ALAN STEVERS. JOMES LOWESEGUNDA EDICIÓN ED. HARCOURT, EDICIÓN EN ESPAÑOL 2001 PAG. 522
- 20.- MANUAL DE PATOLOGÍA GENERAL S. DE CASTRO DEL POZO 4° EDICIÓN SALVAT. REIMPRESIÓN 1990 PAG. 655.
- 21.- EMBRIOLOGÍA HUMANA M..P.T. FITZ GERAID M. TITZ GERAID MANUAL MODERNO AÑO 1997.
- 22.- PATOLOGÍA BUCAL JOSEPH A. REGEZI- JAMES J. SCIUBBA .INTERAMERICANA EDICION EN ESPAÑOL 1991 P AG. 500-501 Y 502
- 23.- DICCIONARIO MÉDICO TAIDE 1993
- 24.- TRATADO DE HISTOLOGÍA FAWCETT 1987 EDITORIAL INTERAMERICANA

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Historias clínicas

# AneXOS

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES ZARAGOZA

EXAMEN DE HISTORIA CLÍNICA

Nombre y Apellido: \_\_\_\_\_

Edad: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_

Ocupación: \_\_\_\_\_

Residencia: \_\_\_\_\_

Clase: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_

Examinador: \_\_\_\_\_

Asesor: \_\_\_\_\_

Centro de Atención: \_\_\_\_\_

Carácter: \_\_\_\_\_

Referencia: \_\_\_\_\_

Diagnóstico: \_\_\_\_\_

Tratamiento: \_\_\_\_\_

Prognóstico: \_\_\_\_\_

Observaciones: \_\_\_\_\_

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN