

01421  
329



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DEFECTOS DENTINARIOS MÁS FRECUENTES  
EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

MARÍA TERESA TREJO RAMÍREZ

DIRECTOR: C. D. JOSÉ VICENTE NAVA SANTILLÁN

MÉXICO, D. F.

V.B.

2003

A



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

## ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN</b>		
1.	<b>Odontogénesis</b>	<b>1</b>
2.	<b>Dentina</b>	<b>9</b>
3.	<b>Dentinogénesis</b>	<b>10</b>
4.	<b>Herencia autosómica dominante</b>	<b>14</b>
5.	<b>Dentinogénesis imperfecta</b>	<b>16</b>
	5.1 Clasificación	17
	5.2 Etiología	17
	5.3 Prevalencia	18
	5.4 Características clínicas	19
	5.5 Características radiográficas	22
	5.6 Características histológicas	24
	5.7 Complicaciones bucales	27
	5.8 Tratamiento	27
6.	<b>Displasia dentinaria</b>	<b>30</b>
	6.1 Clasificación	30
	6.2 Etiología	30
	6.3 Prevalencia	31
	6.4 Localización	31
	6.5 Características clínicas	31
	6.6 Características radiográficas	33
	6.7 Características histológicas	35
	6.8 Complicaciones bucales	37
	6.9 Tratamiento	38
7.	<b>Características principales de la displasia dentinaria y la dentinogénesis imperfecta</b>	<b>39</b>
8.	<b>Conclusiones</b>	<b>40</b>
9.	<b>Bibliografía</b>	<b>42</b>

## INTRODUCCIÓN

Los defectos hereditarios de la dentina afectan a la dentición primaria y permanente en grado variable. Los defectos más frecuentes en la formación de la dentina son la dentinogénesis imperfecta y la displasia dentinaria, en este trabajo se describirá la etología, prevalencia, sus características clínicas, radiográficas e histológicas; que nos ayudaran a realizar nuestro diagnóstico basado en las características clínicas particulares de la dentinogénesis imperfecta que se ha clasificado en tipo I, II y III; y la displasia dentinaria que también se clasifica en tipo I y tipo II. Además se consideraran las complicaciones que se pueden presentar, debido a los cambios estructurales que provocan la dentinogénesis imperfecta y la displasia dentinaria en los dientes que afectaran el desarrollo de la oclusión del paciente pediátrico y del adolescente durante la dentición mixta.

El tratamiento debe tener un enfoque multidisciplinario orientado a proveer al paciente de una oclusión funcional y una estética adecuada de acuerdo a su edad; considerando la dentición mixta debido a que en esta etapa hay un cambio en el desarrollo de la dentición y en la oclusión del paciente.

9

## 1. ODONTOGÉNESIS

En la región cefálica, las células de la cresta neural, desde su posición primitiva en los bordes de la placa neural (aproximadamente a las 4 semanas de desarrollo), migran ventralmente hacia los arcos branquiales, donde interactúan con los tejidos circundantes y constituyen el ectomesénquima, que va contribuir con el desarrollo facial.<sup>1</sup>

Además provocan la proliferación y el engrosamiento de dicho epitelio y la consiguiente formación de la banda epitelial primaria, primera manifestación del desarrollo dental, a esto se le llama interacción epitelio-mesénquimal. Los diferentes tejidos dentinarios derivan del mesodermo y de la cresta neural (formando la papila dental que originará los odontoblastos, los cementoblastos y los fibroblastos) como el ectodermo oral (que constituirá el órgano del esmalte y los ameloblastos).

### FASES DE LA ODONTOGÉNESIS:

#### LÁMINA DENTAL

El tejido potencialmente odontogénico puede apreciarse entre la 4ta. y la 6ta. semana de desarrollo embrionario como las áreas de engrosamiento del ectodermo del estomodeo o boca primitiva y constituyen la banda epitelial primaria se dirige hacia atrás y forma dos arcos en forma de herradura, uno el maxilar y el otro la mandíbula, que recibe el nombre de lámina dental.<sup>2</sup>

Más tardíamente hay otra proliferación del epitelio oral que se conoce como lámina vestibular o banda del surco labial. Esta lámina se desarrolla bucalmente respecto a la lámina dental; es decir, más cercana a la superficie

---

<sup>1</sup> Barbería Leache, Elena, et.al. Odontopediatría, 2da. edición, Mason, España, 2001, p 53

<sup>2</sup> Ib p. 53

de la cara, circunscribe la lámina dental y divide los márgenes externos del estomodeo en segmentos bucales que formaran las mejillas, segmentos labiales y en segmentos linguales, en los cuales se desarrollan los dientes y el hueso alveolar. Un surco, el vestíbulo de la boca, se desarrolla entre los segmentos lingual y el bucal como consecuencia de la desintegración de las células centrales. El resto del epitelio forma el revestimiento de los labios, mejillas y encías. A menudo este surco se halla interrumpido por segmentos de la lámina vestibular sin dividir que en el adulto permanece como frenillos.<sup>3</sup>

## **ESTADIO DE BROTE**

A partir de la lámina dental, el desarrollo dentinal se realiza en cuatro etapas: gérmenes o brotes, caperuza o casquete, campana y corona durante las cuales ocurre tanto la morfodiferenciación como la histodiferenciación del órgano dental.<sup>4</sup>

Los brotes o gérmenes dentales que corresponden con el número de los dientes temporales (10 en la maxila y 10 en la mandíbula) se desarrollan a la 8ª semana de desarrollo intrauterino como proliferaciones locales de la lámina dental. Alrededor de estas proliferaciones ectodérmicas, las células mesenquimatosas adyacentes (procedentes de la cresta neural) sufren un proceso de condensación, bien por un aumento en la proliferación celular o porque disminuye la producción de sustancia extracelular y constituirá a la papila dental. En el estadio de brote (también conocido como proliferación), las células epiteliales muestran poco cambio respecto a su forma o función.<sup>5</sup>

El extremo posterior de la lámina dental continúa su crecimiento profundizando en el tejido conjuntivo de la mandíbula y el maxilar, denominándose lámina sucesiva o definitiva, ya que proveerá los brotes de los dientes permanentes que no tienen predecesores deciduos (1º, 2º y 3º

---

<sup>3</sup> Ib p. 55

<sup>4</sup> Ib p. 56

<sup>5</sup> Ib

molar). Por esta función también se le llama lámina madre. Los gérmenes dentales de los dientes permanentes con predecesores temporales, incisivos, caninos y premolares, se originan en la parte lingual de la lámina dental.<sup>6</sup>

## **ESTADIO DE CAPERUZA**

Aproximadamente a la 10ª semana de vida intrauterina, la superficie profunda de los brotes se invagina, debido probablemente a las fuerzas de crecimiento de las células ectomesenquimales de la papila dental que adopta la forma de caperuza o casquete. Cada esbozo dentario entonces estaría constituido por el órgano del esmalte cuyas células son columnares y las centrales son poligonales y una papila dental, rodeadas por el folículo dental son los esbozos de la pulpa dental y parte del periodonto.<sup>7</sup>

El órgano del esmalte posee cuatro capas no diferenciadas completamente.<sup>8</sup>

1. La capa externa de este órgano forma el epitelio dental externo constituido por células cuboidales en contacto con el folículo en desarrollo.
1. La dilatada porción central del órgano del esmalte recibe el nombre de retículo estrellado y sus células son polimórficas y están incluidas en una matriz fluida.
2. La capa más interna que rodea la papila dental forma el epitelio dental interno se transformará en ameloblastos.
3. Recubriendo una porción de la superficie del retículo estrellado hay una condensación celular escamosa de epitelio dental interno, el estrado intermedio que probablemente ayuda a los ameloblastos a formar esmalte.

---

<sup>6</sup> lb  
<sup>7</sup> lb  
<sup>8</sup> lb

Al final del tercer mes de desarrollo embrionario, la superficie inferior de la caperuza crece y profundiza en el mesénquima subyacente, de modo que la escotadura se hace más profunda y entra en el período de campana.<sup>9</sup>

## **ESTADIO DE CAMPANA**

Ocurre la histodiferenciación del órgano del esmalte y también la determinación del patrón de la corona o morfodirenciación. Las cuatro capas del órgano del esmalte ya se encuentran perfectamente diferenciadas y empiezan a observarse que a la altura del futuro cuello de los dientes los epitelios dentales externo e interno se unen y forman el asa cervical de la cual derivará la raíz dentaria.<sup>10</sup>

**Epitelio dental externo.** Las células cuboidales posteriormente se van aplanando, de forma que la transición se establece desde la cresta o la cúspide hasta el asa cervical, como ocurren en las otras capas del órgano del esmalte.<sup>11</sup>

**Reticulo estrellado.** Sus células, que en un principio son polimórficas, van alterando su forma hasta adoptar un aspecto estrellado. Esto se debe al depósito en el espacio extracelular de una sustancia mucoide rica en mucopolisacáridos hidrófilos que aleja a las células unas de otras mientras se mantienen unidas por desmosomas. Este proceso crea espacio mayor en el órgano del esmalte para que la corona del diente se pueda desarrollar.<sup>12</sup>

**Estrado intermedio.** Sus células polimórficas se disponen en varias capas, algunos autores han propuesto que proporciona células para el retículo estrellado. Ambas capas constituyen una unidad funcional para la formación del esmalte.<sup>13</sup>

---

<sup>9</sup> lb p. 57

<sup>10</sup> lb

<sup>11</sup> lb

<sup>12</sup> lb

<sup>13</sup> lb p. 58

Epitelio dental interno. Sus células se hallan en división permanente para permitir el crecimiento global del germen dentario.<sup>14</sup>

La zona de este epitelio más cercana al retículo estrellado se compone de células columnares bajas (preameloblastos) que al diferenciarse en ameloblastos (células secretoras de esmalte) se vuelven progresivamente más largas y cesan su actividad mitótica. Estas células se localizan primero en el ápice (futuras cúspides o bordes incisales) y después en el asa cervical o el cuello de la raíz. Este hecho determina la forma del diente del siguiente modo: incisivos, caninos, premolares y molares. Como el epitelio dental interno está comprimido a la altura del asa cervical, la proliferación continua de células a cada lado de la zona de maduración logrará que la franja de epitelio se acode hacia el epitelio dental externo y origine el perfil de la cúspide.<sup>15</sup>

Las células del ectomesénquima de la papila dental próximas al epitelio dental interno (preodontoblastos) se diferencian en odontoblastos, responsables de la producción de la dentina. La diferenciación de odontoblastos se inicia con la diferenciación de los preameloblastos del epitelio dental interno.<sup>16</sup>

En esta capa celular constituida por odontoblastos y ameloblastos también recibe el nombre de membrana amelodentinal o membrana bilaminar.<sup>17</sup>

## ESTADIO DE CORONA

En este momento ocurre la formación de los tejidos duros del diente, el esmalte y la dentina. La lámina dental se desintegra y el diente continúa con su desarrollo separado del epitelio oral.<sup>18</sup>

---

<sup>14</sup> lb  
<sup>16</sup> lb  
<sup>16</sup> lb  
<sup>17</sup> lb

La forma de la corona del diente, determinada por el cese de mitosis en determinados puntos de la membrana amelodentinaria, no queda definitivamente establecida hasta que se elaboran las sustancias duras del diente y se depositan en direcciones opuestas a partir de la membrana bilaminar. Los preodontoblastos se alejan de los preameloblastos y de su membrana basal, se retiran hacia la papila y extienden sus procesos dentales o fibras de Tomes hacia los preameloblastos. El área entre ellos la zona acelular, se denomina fibras de colágeno largas que se denominan fibrillas de von Korf y son de la primera matriz para la dentina o predentina, lo que sucede a proximalmente al 4° mes.<sup>19</sup> Después de la formación de la dentina los preameloblastos se diferencian y producen esmalte. Sólo después de que se halla formado la primera capa de dentina comenzará el período de amelogénesis o el período de aposición. Los preameloblastos situados en la cresta se diferencian en ameloblastos y producen una matriz orgánica de amelogeninas y enamelinas que se depositan en el espacio intercelular lateral, en los extremos de los ameloblastos, de modo que se comprimen los extremos de las células y se forman los procesos de Tomes. La secreción de la matriz del esmalte ocurre sobre la dentina formada y conforme los odontoblastos se retiran de la membrana, se mineralizan como prismas o columnas de esmalte gracias a depósito de cristales de apatita.<sup>20</sup>

La formación del esmalte esta restringida al periodo preeruptivo de la odontogénesis y termina cuando los ameloblastos que se han retirado al retículo estrellado depositan sobre la corona una delgada capa orgánica, la cutícula primitiva del esmalte, o de Nasmyth, y forman el epitelio dental reducido, estructura que protege al diente durante la erupción.<sup>21</sup>

---

<sup>19</sup> Ib  
<sup>19</sup> Ib  
<sup>20</sup> Ib p. 59  
<sup>21</sup> Ib

Todo el proceso de la histodiferenciación y morfodiferenciación del órgano dental se halla regulado por diversos factores ambientales (infecciones, toxinas, radiaciones o alteraciones metabólicas) o genéticos.<sup>22</sup>

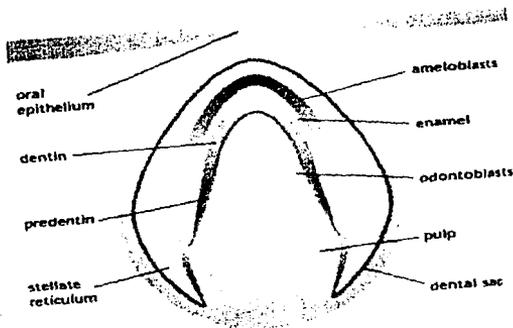
## **FORMACIÓN DE LA RAÍZ**

La raíz empieza a constituirse cuando acaba de formarse el esmalte de la corona, lo que sucede aproximadamente a los 6 meses después del nacimiento. Las células del asa cervical aumentan el número de sus mitosis, profundizan en el mesénquima englobando cada vez más la papila dental y pasan a constituir la vaina radicular epitelial de Hertwing que termina el número, el tamaño y la forma de las raíces por subdivisión de la capa radicular en uno, dos o tres compartimientos. La alteración en el patrón de formación de dientes multirradiculares, sobre todo la altura del agujero apical, ocasionan canales radiculares accesorios o secundarios y canales pulpoperiodontales. El resto de las células de la papila dental rodeadas por la vaina radicular constituirán la pulpa dental.<sup>23</sup>

La formación de los tejidos duros de la raíz comienza cuando las células mesenquimales situadas fuera del diente y en contacto con la dentina de la raíz ( por vaina epitelial de Hertwing) se diferencian en cementoblastos que fabrican una matriz que posteriormente se mineraliza y forman una delgada capa de hueso especializada o cemento sobre la dentina. Las fibras de colágeno que quedan incluidas en el cemento tras la calcificación forman parte de las fibras primitivas del ligamento periodontal.<sup>24</sup>

---

<sup>22</sup> Ib  
<sup>23</sup> Ib  
<sup>24</sup> Ib



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 2. DENTINA

La dentina constituye la mayor parte del diente, está compuesta por células especializadas, los odontoblastos y una sustancia intercelular;<sup>25</sup> tiene un color amarillento claro, es muy elástica. Es más radiolúcida que el esmalte debido a su bajo contenido de sales minerales.

La dentina está formada por sales minerales y material orgánico. Las sales minerales son sales cálcicas en forma de hidroxapatita cristalina (70-80 %) dispuestas en largos túbulos de dentina. Por dentro de ellos se extiende el material orgánico en forma de finas prolongaciones citoplasmáticas de los odontoblastos, y de las fibras de colágena tipo I y glucosaminoglucanos que producen (20-30 %).<sup>26</sup>

La fase inorgánica de la dentina, le confiere su dureza, que comparada con el hueso es más dura; sin embargo es más frágil que el esmalte.<sup>27</sup>

La dentina posee un color amarillento, tiene una cualidad elástica que es importante para el adecuado funcionamiento del diente, dado que le otorga flexibilidad para evitar la fractura del esmalte suprayacente. Estos dos tejidos se hallan unidos a nivel del límite amelodentinario, el cual se ve microscópicamente como un borde festoneado bien definido. En la raíz del diente la dentina se halla cubierta por cemento y la unión de estos tejidos es menos diferenciable.<sup>28</sup>

---

<sup>25</sup> Sicher, Harry. Histología y embriología bucales. La pronsa medica mexicana, México, 1969, p. 95

<sup>26</sup> Stevens, Alan, et al. Histología humana, 2da. edición, Harcourt, España, 1998, p. 183

<sup>27</sup> Ten Cale, A..R. Histología oral, 2da. edición, Panamericana, Argentina, 1986, p. 191

<sup>28</sup> Ib p. 172

### 3. DENTINOGENESIS

La dentina está formada por los odontoblastos, que se diferencian a partir de las células ectomesenquimáticas de la papila dental, bajo la influencia organizadora del epitelio oral.<sup>29</sup>

Durante el estadio de campana inicia la formación de los tejidos duros del diente, la dentina y el esmalte. En el estadio de campana la formación de la dentina inicia en el tejido papilar adyacente al plegamiento extremo del epitelio oral interno.

La dentinogénesis se inicia en los sitios en donde se formarán las cúspides. Está precedida por el cese de la división celular de las células del epitelio interno, y seguida de un cambio de forma, de cortas y cilíndricas altas y cilíndricas, y por la migración de sus núcleos hacia el polo de la célula que esta alejado de la papila dental. Las células ectomesenquimatosas que se hallan cercanas a la zona acelular se agrandan rápidamente a medida que su citoplasma aumenta de volumen para poder contener cantidades crecientes de retículo endoplásmico rugoso y complejo de golgi, estas células diferenciadas se llaman odontoblastos. La zona acelular entre la papila dental y el epitelio dental interno desaparece gradualmente a medida que los odontoblastos se diferencian, aumentan de tamaño y ocupan esta zona.<sup>30</sup>

El siguiente suceso para la formación de dentina es la producción de la matriz orgánica. La formación del colágeno comienza en los ribosomas relacionados con las cisternas del endoplasmático rugoso. Las moléculas de precolágeno pasan, por medio de transporte, al complejo de Golgi, donde son glucosidasas y a su vez pasan al polo secretor de la célula en otras vesículas de transporte. Una vez segregado el precolágeno forma

---

<sup>29</sup> *ib* p. 172

<sup>30</sup> *ib*

agregaciones de colágeno extracelulares que presentan bandas. La sustancia fundamental sigue una vía sintética similar dentro del odontoblasto.<sup>31</sup>

La formación del colágeno comienza aparecerse extracelularmente en forma de fibrillas diferenciales que se agregan a la sustancia fundamental amorfa inmediatamente por debajo de la membrana basal, constituyendo la matriz orgánica de la primera dentina o dentina de manto.

Los odontoblastos a medida que segregan colágeno, aumentan aun más de tamaño, obliterando el comportamiento extracelular que existe entre ellos haciendo que los odontoblastos adyacentes se pongan en contacto. Formándose una lámina o capa de odontoblastos muy distinguible, se desarrollan extensos complejos de unión.<sup>32</sup>

Mientras se deposita el primer colágeno de la matriz dentinaria, las membranas plasmáticas de los odontoblastos, adyacentes al epitelio dental interno emiten varias prolongaciones gruesas y cortas. El odontoblasto a la vez que forma estas prolongaciones, también emite una serie de vesículas pequeñas que brotan de la membrana plasmática, conocidas como vesículas matriciales, las que se ubican entre las fibrillas de colágena de mayor diámetro.<sup>33</sup>

A medida que se forma la raíz, el odontoblasto comienza a moverse hacia la pulpa. Mientras lo hace, una de las cortas prolongaciones se hace más evidente es dejada atrás formando la extensión principal de la célula, la prolongación o proceso odontoblástico.<sup>34</sup>

Es dentro de este medio donde se depositan los cristales de apatita. Primero aparecen dentro de la vesícula de la matriz como cristales únicos que crecen rápidamente y que se rompen a partir de los bordes de las

---

<sup>31</sup> Ib p. 177

<sup>32</sup> Ib

<sup>33</sup> Ib p. 178

<sup>34</sup> Ib

vesículas para esparcirse como un racimo de cristallitos, hasta que se unen como racimos adyacentes para formar la matriz ya mineralizada por completo, y forman la dentina del manto coronal.

Toda la sustancia fundamental de la dentina circumpulpar se origina en el odontoblasto, la mineralización de esta dentina implica nucleación heterogénea, nucleación secundaria y crecimiento cristalino.

A pesar de las diferencias entre la formación de la dentina circumpulpar y la dentina del manto, el resultado es la producción de una matriz orgánica, calcificada con cristales de apatita, a través de la cual corren prolongaciones citoplasmáticas de los odontoblastos que ocupan los túbulos dentinarios.<sup>35</sup>

La aposición de la dentina coronaria se hace de manera fásica o incremental. A medida que se forma nueva dentina, la prolongación odontoblastica disminuye de diámetro y es la responsable de la aposición de una capa de dentina más altamente mineralizada alrededor de sí misma; esa capa de dentina hipermineralizada es la dentina peritubular.

La continua mineralización de la matriz de la dentina intertubular resulta de la aposición de los cristales de apatita alrededor de las fibrillas de colágena y dentro de ellas, siguiendo tres patrones: principalmente el patrón lineal, el globular y una combinación de ambos.

La calcificación lineal indica el depósito de cristales a lo largo de un frente ininterrumpido. La calcificación globular es la aposición de cristales en varias zonas de la matriz al mismo tiempo. Al continuar la mineralización, se desarrollan masas globulares que se agrandan oportunamente y se fusionan para formar una sola masa calcificada. Este tipo de calcificación en la dentina circumpulpar formada por debajo de la dentina de manto. El resto de la dentina circumpulpar su patrón de calcificación es de una fase globular alternando una fase lineal.

---

<sup>35</sup> Ib p. 182

Los odontoblastos persisten durante toda la vida del diente y constantemente forman dentina que se transforma en dentina secundaria. Esta dentina secundaria es la responsable del estrechamiento progresivo que sufre la cavidad pulpar.

## 4. HERENCIA AUTOSÓMICA DOMINANTE

Los defectos en un solo gen (mutaciones) siguen bien el patrón mendeliano de herencia. Las mutaciones que afectan genes únicos siguen uno de tres patrones de herencia: autosómico dominante, autosómico recesivo o vinculado al cromosoma X<sup>36</sup>.

Las enfermedades autosómicas dominantes típicamente exhiben transmisión de una generación a otra sin alterar a la prole afectada, se expresa tanto en los hombres y mujeres, hay un 50% de probabilidades de que la prole de un individuo afectado herede un gen de esa patología. Casi siempre un progenitor está afectado, tanto hombres y mujeres son afectados y ambos transmiten la enfermedad. Cuando una persona contrae matrimonio con una persona no afectada, cada hijo tiene una probabilidad en dos de padecer la enfermedad.<sup>37</sup>

Los padres de algunos pacientes con enfermedad autosómica dominante no están afectados por dicha enfermedad. Estos pacientes deben su enfermedad a mutaciones nuevas que afectan el óvulo o el espermatozoide a partir del cual se derivaron. Sus hermanos no están afectados ni en mayor riesgo de desarrollar la enfermedad. Muchas enfermedades autosómicas dominantes sin embargo, exhiben penetrancia incompleta y expresividad variable.<sup>38</sup> La penetrancia es el grado en el cual el gen probablemente se exprese cuando este presente, algunos individuos heredan el gen mutante pero fenotípicamente son normales (penetrancia reducida).<sup>39</sup>

---

<sup>36</sup> Robbins Stanley, L. Patología humana, 6ta. edición, Mc Graw-Hill Interamericana, México, 2002, p. 194

<sup>37</sup> Fauchi Anthony, et al. Principios de medicina interna, 14a. edición, Vol. II, McGraw-Hill Interamericana, España, 1998, p. 2179

<sup>38</sup> Robbins Stanley, L.. Op. cit. p. 194

<sup>39</sup> Ib

En muchos casos la gravedad de una enfermedad autosómica dominante varía sustancialmente entre los miembros afectados de una familia,<sup>40</sup> si un rasgo se observa en todos los individuos portadores del gen mutante, pero se expresa diferente entre los individuos, esto se le llama expresividad variable.

Las enfermedades autosómicas dominantes afectan con mayor frecuencia a dos tipos principales de proteínas enzimáticas:<sup>41</sup>

- 1) Las que participan en la regulación de las vías metabólicas complejas a control de retroalimentación; ej. los receptores de la membrana y las proteínas de transporte.
- 2) Afecta a las proteínas estructurales como el colágeno y componentes citoesqueléticos de la membrana del eritrocito.

En la investigación de los rasgos hereditarios implica la observación de los rasgos específicos de una familia, así como el estudio de ella y su genealogía. El individuo de la familia afectado recibe el nombre de caso control o caso de estudio, y respecto a él se hacen posteriormente las comparaciones. Los hermanos y las hermanas del caso de control se considera conjuntamente y se habla de descendencia para referirse a los que forman la unidad familiar nuclear (padres juntos a sus hijos e hijas). El estudio genealógico es muy útil para los rasgos hereditarios.

---

<sup>40</sup> Ib

<sup>41</sup> Ib p. 195

## 5. DENTINOTINOGENESIS IMPERFECTA

La dentinogénesis imperfecta es un defecto hereditario de la dentina que consiste en dientes opalescentes constituidos por dentina formada irregularmente e hipomineralizada que oblitera la cámara coronal y el conducto radicular de transmisión autosómico dominante con un grado de penetrancia variable; fue reportada por primera vez por Talbot. While Hodge y sus colaboradores propusieron el término dentina opalescente hereditaria en 1936, haciendo referencia a la alteración clínica del color de los dientes afectados. Roberts y Schour propusieron el término dentinogénesis imperfecta en 1939. La dentinogénesis imperfecta puede asociarse a la osteogénesis imperfecta puede o ser una característica aislada.<sup>42</sup> Witkop en 1971 propuso que el término de dentina opalescente hereditaria se utilizara cuando la característica es aislada y dentinogénesis imperfecta en asociación con osteogénesis imperfecta.

La dentinogénesis imperfecta es un trastorno genético afecta a la dentina durante la embriogénesis y particularmente en la fase de diferenciación de los tejidos, y en la formación de la matriz orgánica.<sup>43</sup> La dentina es anormalmente blanda, lo que proporciona un soporte funcional insuficiente al esmalte suprayacente.<sup>44</sup>

---

<sup>42</sup> Tanaka, T., Murakami, T. "Radiological features of hereditary opalescent dentin", *Dentinomaxillofacial Radiol*, 1998;27: 251

<sup>43</sup> Laskaris, George. Patología de la cavidad bucal en niños y adolescentes, Actualidades médicas odontológicas latinoamericana, Colombia, 2001, p. 55

<sup>44</sup> Barberia Leache, Elena, et al. Op. cit. p. 102

## 5.1 CLASIFICACIÓN

Shields y sus colegas clasificaron a la dentinogénesis imperfecta en tres tipos:

Dentinogénesis imperfecta tipo I (DI I) se presenta en pacientes con osteogénesis imperfecta. La osteogénesis imperfecta o síndrome de huesos quebradizos se ha clasificado en cuatro tipos; es una enfermedad hereditaria autosómica dominante o recesiva, existe una deficiente síntesis de colágena; se caracteriza por anomalías en los huesos, fragilidad ósea, laxitud de las articulaciones, sordera prematura, escleróticas azules y dentinogénesis imperfecta.

Dentinogénesis imperfecta tipo II (DI II) es una característica aislada, no está asociada a la osteogénesis imperfecta también es denominada; dentina opalescente hereditaria debido al color característico que presentan los dientes.

Dentinogénesis imperfecta tipo III (DI III) también llamada tipo Brandwyne se observa de manera exclusiva en un grupo triracial de Brandwyne en Maryland, Estados Unidos.

## 5.2 ETIOLOGÍA

La dentinogénesis imperfecta tipo I es una característica que se presenta en la osteogénesis imperfecta se debe a una mutación se encuentra en el cromosoma 7q22<sup>45</sup> y en el 17q. El gen responsable de la dentinogénesis imperfecta es el 4q21.

El gen responsable de la dentinogénesis imperfecta tipo II está ligado al brazo largo del cromosoma 4q 21-q23.<sup>46</sup>

---

<sup>45</sup> Cameron, Angus C. Manual de odontología pediátrica, 28a edición, Harcourt, Madrid, 2000, p. 209

<sup>46</sup> MacDougall, M., et al. "Genetic Linkage of de dentinogenesis imperfecta tipo III Locus to chromosome 4q", J Dent Res 1999, 78(6):1277

En este desorden las proteínas de la colágena no están afectadas, sin embargo se ha sugerido que las proteínas de la matriz de dentina están implicadas en el defecto estructural de la dentina; en la dentinogénesis imperfecta tipo II.

La fosfoproteína de la dentina es ácido aspártico y proteína fosfoserica. Cuando la predentina es transformada en dentina, el odontoblasto secreta fosfoproteína de la dentina para la mineralización. La fosfoproteína esta involucrada inicialmente en mineralización de la matriz de la colágena de la dentina.

La fosfoproteína de la dentina es una de la principales proteínas de la dentina se ha demostrado que se encuentra ausente en individuos con dentinogénesis imperfecta tipo II. La mutación presente en el cromosoma 4 reduce la cantidad de la fosfoproteína de la dentina y esto provoca una deficiente enucleación de la hidroxiapatita.<sup>47</sup>

También en la dentinogénesis imperfecta tipo I se ha observado la ausencia de la fosfoproteína de la dentina.

En la dentinogénesis imperfecta tipo III el cromosoma afectado es el 4q21.<sup>48</sup>

### 5.3 PREVALENCIA

Dentinogénesis imperfecta tipo I, 1 de 2.500-5.000; del 10-50% de los pacientes con osteogénesis imperfecta presenta dentinogénesis imperfecta.<sup>49</sup>

La dentinogénesis imperfecta tipo I es más frecuente en pacientes con osteogénesis tipo III que en pacientes con osteogénesis imperfecta tipo I y IV.<sup>50</sup>

---

<sup>47</sup> Zhang X, Zha J, Li C, et al. "DSSP mutation in dentinogenesis imperfecta shields type II", *Nature Genet*, 2001;27: 151-152

<sup>48</sup> MacDougall, M., et al. *Art. cit.* p 1277

<sup>49</sup> Ojanotko-Harri, Waltimo, et al. "Mild forms of dentinogenesis imperfecta in association with osteogenesis imperfecta as characterized by light and transmission electron microscopy", *J Oral Pathol and Medicine*, 1996;25: 256

Dentinogénesis imperfecta tipo II, 1 de 8.000.<sup>51</sup>

Dentinogénesis imperfecta tipo III, es rara; sólo se presenta en un grupo triracial de Brandywine de Maryland.<sup>52</sup>

## 5.4 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

### Dentinogénesis imperfecta tipo I

Se presenta en pacientes que padecen osteogénesis imperfecta, aunque no todos presentan dentinogénesis imperfecta; en estos pacientes pueden manifestar la dentinogénesis imperfecta en un grado variable. La historia clínica del paciente revelara fracturas múltiples y las escleróticas de los ojos son azules.



La dentinogénesis imperfecta afecta a los dientes primarios y a los dientes permanentes; sin embargo la dentición primaria es la más afectada. Clínicamente los dientes primarios presentan un color ámbar o amarillo-pardo que se transluce a través del esmalte.

El esmalte es normal pero tiende a fracturarse, a consecuencia no sólo de los defectos estructurales de la dentina; sino también por el

---

<sup>50</sup> Malmgren, Barbo, Norgen, Svante. "Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta", Acta Odontol Scand 2002; 60:65-71

<sup>51</sup> Sapp Philip, J. Patología oral y maxilofacial contemporánea, Mosby, Madrid, 2000, p. 17

<sup>52</sup> Ib

deficiente festoneo de la unión esmalte-dentina. Provocando la exposición de la dentina y atrición que se observa más frecuentemente en los dientes anteriores y en los molares primarios; en los dientes permanentes la atrición puede ser ligera o severa.

Las coronas clínicas son bulbosas.

Los dientes permanentes pueden presentar pigmentación ámbar.

La alteración en el color de los dientes tiene un grado de expresividad variable, debido a que todos los dientes pueden estar afectados; sin embargo se ha reportado algunos casos en los que algunos dientes están afectados y la coloración se presenta en el tercio cervical del diente; los dientes que generalmente presentan esta característica son los incisivos centrales superiores y los molares superiores e inferiores.



### **Dentinogénesis imperfecta tipo II.**

Las coronas clínicas de los dientes primarios son bulbosas, el color de los dientes varía oscilando desde el amarillo al pardo azulado u opalescente. En los dientes permanentes la coloración se torna azul o grisácea opalescente.<sup>53</sup>

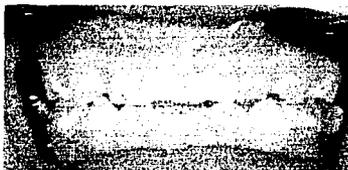
<sup>53</sup> Barbería Leache, Op. cit. p.101

El esmalte tiende a fracturarse ocasionando exposición de la dentina y atrición en los dientes.

La atrición se presenta más frecuentemente en los dientes incisivos y en la cara oclusal de los molares de la dentición primaria y permanente.

Los pacientes que presentan dentinogénesis imperfecta tipo II solamente presentan anomalías en la estructura de la dentina, la historia clínica del paciente no está asociada a ninguna enfermedad ósea.

En la investigación de la genealogía del paciente se descubrirá que existen otros familiares afectados; presentan características clínicas en los dientes muy similares a las del paciente. El estudio genealógico demuestra la dentinogénesis imperfecta es un defecto autosómico dominante.



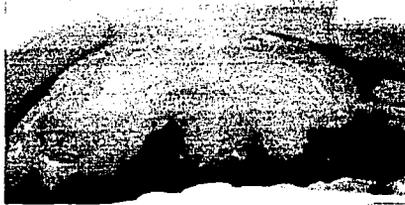
### **Dentinogénesis imperfecta tipo III**

Los dientes primarios presentan un color ámbar; mientras que los dientes permanentes el color puede considerarse normal. Presenta muchas exposiciones pulpares en la dentición temporal.<sup>54</sup>

---

<sup>54</sup> Sapp, Phillip. Op. cit. p. 17

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



## 5.5 CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS

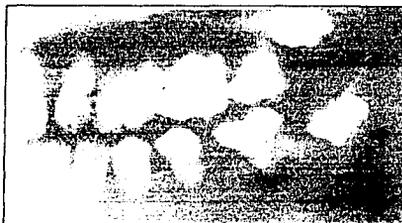
Las características radiográficas son un elemento muy importante para realizar el diagnóstico:

### **Dentinogénesis imperfecta tipo I**

Se caracteriza por coronas bulbosas, constricción en la unión cemento-esmalte, una parcial o completa obliteración de las cámaras pulpares y los conductos radiculares, las raíces son cortas. El cemento, el ligamento periodontal y el hueso tienen un aspecto normal. Se han reportado casos en los cuales radiográficamente se observa las características de la dentinogénesis imperfecta; sin embargo no presentaba características clínicas.<sup>55</sup>

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

<sup>55</sup> Malmgren, Barbo, Norgen, Svante. Art. cit. p. 65-71



### **Dentinogénesis imperfecta tipo II**

Las coronas son bulbosas, constricción en la unión cemento-esmalte, las raíces de los dientes son cortas, son notables las áreas periapicales radiolúcidas en ausencia de caries dental. Los conductos radiculares se encuentran completamente esclerosados muy frecuentemente.

### **Dentinogénesis imperfecta tipo III**

Helmer y colaboradores investigaron este tipo de dentinogénesis imperfecta en una familia y observaron que las cámaras pulpares estaban obliteradas en los dientes deciduos retenidos. Se distingue una pulpa agrandada en los dientes primarios.<sup>56</sup> Las cámaras pulpares de los dientes permanentes no se encuentran obliteradas. Se observan cámaras pulpares extremadamente

<sup>56</sup> Tanaka, T., Murakami, T. Art. cit. p. 252

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

grandes rodeadas por una capa fina de dentina, pero sus conductos radiculares son pequeños y delgados que llegan al ápice, generando una apariencia de una delgada concha de dentina. De acuerdo a este aspecto radiográfico los dientes son llamados diente de concha.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 5.6 CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS

### Dentinogénesis imperfecta tipo I

El manto de la dentina es normal; el número de túbulos dentinarios es reducido, son frecuentemente cortos, están distribuidos irregularmente por el aumento del depósito de dentina intertubular. El diámetro de los túbulos dentinarios es variable puede ser normal de 80-100 nm y otros con un diámetro de 40 nm, la calcificación tiene una apariencia irregular, la dentina interglobular es abundante. El festoneado de la unión amelodentinaria se encuentra disminuido en grado variable. Algunos pacientes no presentan

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

características clínicas ni radiográficas de DI, pero no necesariamente indica ausencia de DI en el examen histológico.<sup>57</sup>



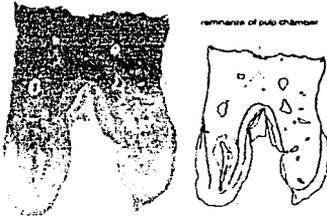
## Dentinogénesis imperfecta tipo II

La dentina afectada presenta túbulos irregulares, con grandes áreas de matriz no calcificada, que se ven en la dentina normal. Los túbulos dentinarios suelen ser alargados y se encuentran en menor número que en la dentina normal. Los túbulos dentinarios contienen 60 % más de agua que los túbulos de la dentina normal. La cámara pulpar usualmente se encuentra obliterada por el continuo depósito de dentina.<sup>58</sup>

<sup>57</sup> Ojanotko-Hari, Waltimo, et al. "Mild forms of dentinogenesis imperfecta in association with osteogenesis imperfecta as characterized by light and transmission electron microscopy", *J Oral Pathol and Medicine*, 1996;25: 256-64

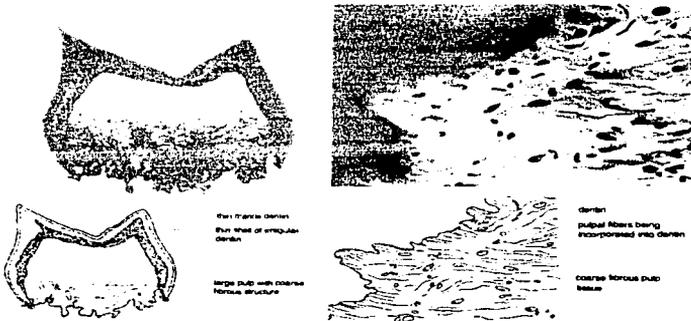
<sup>58</sup> Pettiette, Mary T. "Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications", *J Pathol Oral Radiol Endod*, 1998; 86: 733

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



### Dentinogenesis imperfecta tipo III

El esmalte es normal, el manto de la dentina es normal, existe ausencia de odontoblastos. Se observa en la cámara pulpar tejido conectivo granulomatoso que se incorpora a la dentina. La estructura de la pulpa es fibrosa, pero no está calcificada.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 5.7 COMPLICACIONES BUCALES

El tratamiento endodóntico se dificulta en los dientes con dentinogénesis imperfecta especialmente cuando las calcificaciones han ocurrido alrededor de la cámara pulpar y el conducto radicular.<sup>59</sup> Son muy frecuentes las fracturas radiculares. La hipomineralización de la dentina; afecta la resistencia de los instrumentos en la dentina y cuando existe una patología pulpar causada por caries, es posible que exista un contratiempo en el tratamiento endodóntico, debido a que no se puede localizar la entrada de los conductos radiculares a causa de la morfología irregular de la cámara pulpar y si se logra tener acceso al conducto radicular; se puede causar transportación del conducto radicular y a veces perforación radicular. Un tratamiento endodóntico en un paciente con odontogénesis imperfecta tipo III no representa problema por sus características clínicas.

Las maloclusiones son otro factor que debe considerarse por que el tratamiento ortodóntico es difícil de llevar a cabo.

Cuando se realicen exodoncias debemos de tener cuidado con los dientes por que tienden a fragmentarse fácilmente.

## 5.8 TRATAMIENTO

Un aspecto muy importante que se debe de considerar antes de realizar el tratamiento es el problema de cooperación del paciente niño o adolescente.

El objetivo del tratamiento para la dentinogénesis imperfecta en los dientes primarios esta enfocado:<sup>60</sup>

1. Mantener y preservar la vitalidad, forma y tamaño de la dentición.

---

<sup>59</sup> Tanaka, T., Murakami T. Art. cit. p. 233

<sup>60</sup> Sapplr, Shablai, Shapira, Joseph. "Dentinogenesis imperfecta: an treatment strategy", Pediatric Dentistry, 2001, 23(3): 233

2. Proveer al paciente de una apariencia estética adecuada de acuerdo a su edad, para prevenir problemas psicológicos.
3. Proporcionarle al paciente una dentición funcional.
4. Prevenir la pérdida de la dimensión vertical.
5. Mantener la longitud de la arcada.
6. Permitir el crecimiento normal de los huesos faciales y de articulación temporomandibular.
7. Establecer una adecuada relación entre el paciente y la familia del paciente para el tratamiento.

La severidad clínica de la dentinogénesis imperfecta debe ser considerada al realizar nuestro plan de tratamiento, porque debe de ajustarse a los cambios de la dentición y la oclusión del paciente; así como a las posibles complicaciones que se puedan presentar.

El tratamiento para la dentición mixta y la dentición permanente debe tener un enfoque multidisciplinario, implica una colaboración del odontopediatra con el prótesisista y el ortodoncista. Es muy frecuente que se deba restablecer la dimensión vertical y la oclusión en la dentición mixta y en la dentición permanente; por consiguiente el tratamiento ortodóntico y protésico debe realizarse conjuntamente; para evaluar la oclusión del paciente e iniciar el tratamiento adecuado.<sup>61</sup>

El tratamiento de restauración recomendado para los dientes de la primera dentición son las coronas de acero cromo, que nos ayudaran a recuperar la dimensión vertical causada por la atrición de los dientes.

Algunos autores recomiendan para restaurar los dientes anteriores con resinas, pero se debe de considerar el grado de las fuerzas oclusales en estos dientes. También los composites han sido utilizados, sin embargo en casos severos de atrición no obtenemos buenos resultados.

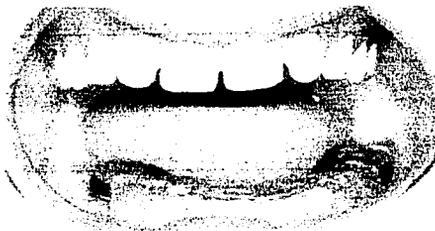
En los dientes permanentes se recomienda las coronas totales de porcelana.

---

<sup>61</sup> Ib

Cuando existe una gran atrición de los dientes; el tratamiento adecuado es una sobredentadura que nos ayuda a restablecer la dimensión vertical del paciente.

Está contraindicado el uso de prótesis removible debido a las características clínicas que presentan los dientes afectados con dentinogénesis imperfecta.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **6. DISPLASIA DENTINARIA**

La displasia dentinaria es un trastorno hereditario autosómico dominante caracterizado por formación anormal de la dentina y morfología anormal de la pulpa. Su grado de expresividad es variable debido a que afecta a todos los dientes o a algunos dientes.

### **6.1 CLASIFICACIÓN**

La displasia de la dentina fue descrita por primera vez por Ballschemiede en 1920 a este defecto hereditario de la dentina se le denominó originalmente "dientes sin raíces". Rushton en 1933 la denomina como displasia dentinaria. Shields y colaboradores en 1973 reportaron varias familias afectadas por la displasia dentinaria tipo I y sólo una familia afectada por displasia dentinaria tipo II, ellos propusieron la clasificación de tipo I o displasia dentinaria y tipo II o anomalía de la displasia dentinaria.

Shields y colaboradores clasifica a la displasia dentinaria en:

- Tipo I (displasia dentinaria radicular)
- Tipo II (displasia dentinaria coronal)

### **6.2 ETIOLOGÍA**

La displasia dentinaria es un defecto hereditario autosómico dominante, el gen asociado a esta característica es el 4q.

Algunos autores han propuesto diversas teorías sobre la etiología de la displasia dentinaria las más aceptadas es:

El defecto de la dentina es el producto de la invaginación de las células del órgano dentinario en la papila dental, produciendo la formación de

dentina ectópica.<sup>62</sup> Otros autores han propuesto que existe disfunción en el odontoblasto.

### **6.3 PREVALENCIA**

La prevalencia de la displasia dentinaria tipo I es 1:100,000<sup>63</sup>.

La prevalencia de la displasia dentinaria tipo II es rara.

Aunque ambos tipos de displasia dentinaria son raros, es más frecuente el tipo I que el tipo II.

### **6.4 LOCALIZACIÓN**

La displasia dentinaria tipo I afecta a los dientes primarios y permanentes.

La displasia dentinaria tipo II afecta a la dentición temporal y a la permanente.

### **6.5 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

#### **Displasia dentinaria tipo I (displasia dentinaria radicular)**

La apariencia clínica de las coronas de los dientes primarios y permanentes es normal; se caracteriza por que el desarrollo de la raíz es deficiente y con frecuencia no se desarrolla la raíz. Algunas veces el primer signo clínico de la displasia de la dentina es la movilidad de los dientes y la pérdida prematura de los dientes causada: por las raíces cortas, lesiones periapicales o a causa de un traumatismo poco significativo; sean reportado

<sup>62</sup> Laskaris, George. Op. cit. p. 55

<sup>63</sup> Kalk, Wouter W., Batenburg, Rutger H., Vissink, Arjan. "Dentin Dysplasia type I, five cases within one family", Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 1998; 86: 175

casos aunque es poco frecuente esta característica clínica. Se ha observado pacientes que no han perdido sus dientes aunque presenten movilidad, esto se contribuye a una buena higiene oral que conlleva a un periodonto sano.

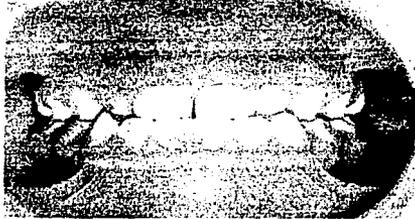
Los dientes suelen tener un patrón de erupción normal, pero también se han reportado algunos casos en los cuales el paciente presenta retraso de la erupción de los dientes.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

### **Displasia dentinaria tipo II (displasia dentinaria coronal)**

Los dientes primarios tienen un color azulado o ámbar y tienen el mismo aspecto translúcido u opalescente que se observa en los dientes que presentan dentinogénesis imperfecta. Los dientes permanentes tienen un aspecto clínico normal.



## 6.6 CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS

### Displasia dentinaria tipo I

En los dientes primarios radiográficamente se observa una completa obliteración de la cámara pulpar y de los conductos radiculares.

Las raíces de los dientes por lo general son cortas, romas, abultadas, cónicas o ausentes. Los molares inferiores tienen frecuentemente raíces características en forma de W. Es común el taurodentismo.



Las características radiográficas que presenta la displasia dentinaria tipo I son muy particulares por lo que O' Carrol subclasifica a la displasia

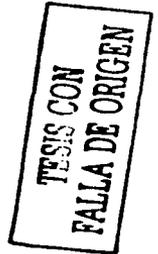
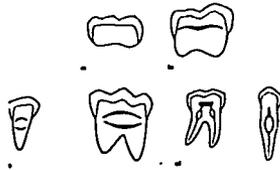
dentinaria tipo I con cuatro variaciones radiográficas en los dientes permanentes. Las subclasificación se basan en el grado de la obliteración de la cámara pulpar, el desarrollo de la raíz y las áreas radiolúcidas periapicales.<sup>64</sup>

Displasia dentinaria tipo I (a) se observa una completa obliteración de la cámara pulpar y por lo general el desarrollo radicular no existe o es escaso, se observan muchas áreas radiolúcidas periapicales.

Displasia dentinaria tipo I (b) se observa horizontalmente un remanente de la pulpa radiolúcida en forma de semiluna a nivel de la unión cemento-esmalte, existe un ligero desarrollo de la raíz, también existen muchas lesiones radiolúcidas periapicales.

Displasia dentinaria tipo I (c) presenta dos líneas radiolúcidas horizontales en forma de semiluna cóncavas una dirigida hacia; localizadas en la unión cemento-esmalte, existe un significativo desarrollo de la raíz, pero con lesiones radiolúcidas periapicales.

Displasia dentinaria tipo I (d) radiográficamente se pueden observar cálculos pulpaes en el tercio coronal de la raíz, además se observan áreas radiolúcida periapicales, las raíces son de tamaño normal, en algunos casos puede presentar formaciones bulbosas en el tercio coronal.



<sup>64</sup> O'Carroll, MK, Duncan, W K, Perkins, TM. "Dentin dysplasia: review of the literature and a proposed subclasificación based on radiographic findings", Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 1991; 72: 119-25



rodados, "bultos de madera nudosa", o "una serie de dunas de arena". A veces, pueden verse residuos de tejido pulpar en forma de hendidura entre las masas de la dentina normal y la dentina nodular anormal. La unión entre la dentina normal y la dentina anormal puede ser nítida. La dentina anormal es menos densa y carece de la distribución y orientación regular de la dentina tubular.<sup>65</sup>

Los dientes temporales presentan una zona anormal de manto de dentina que cambia bruscamente a una masa densa amorfa de dentina.

Las áreas radiolúcidas periapicales se han diagnosticado como quistes, granulomas o abscesos.



Nódulos pulpares los cuales han obliterado la pulpa

<sup>65</sup> Sapp, Phillip J. Op. cit. p. 19

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **Displasia dentinaria tipo II**

El manto de la dentina coronal es normal en los dientes temporales que cambia a un aspecto amorfo, relativo de dentina atubular en la raíz, presentan una zona anormal de manto de dentina que cambia bruscamente a una masa amorfa de dentina que presenta escasos túbulos dentinarios organizados al azar. Después de la erupción de los dientes primarios continúa el depósito anormal dentina causando obliteración total en la cámara pulpar y el conducto radicular.<sup>66</sup>

Los dientes permanentes presentan una dentina coronal relativamente normal excepto en el tercio pulpar, el cual muestra áreas de dentina globular e interglobular. La dentina radicular en gran parte es carente de túbulos dentinarios, amorfa e irregular. La cámara pulpar presenta numerosos cálculos pulpares, los conductos radiculares son estrechos. También se observado la presencia de colágena tipo II en las áreas de dentina irregular.<sup>67</sup>

### **6.8 COMPLICACIONES BUCALES**

En la displasia dentinaria tipo I es muy frecuente que no se pueda llevar cabo la terapia de conductos por los cálculos pulpares que existen.

La pérdida prematura de los dientes es otra complicación que debemos de considerar.

---

<sup>66</sup> Brenneise, Carole V., et al. "Dentin dysplasia type II", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 1999; 87: 75

<sup>67</sup> Ib

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

## 6.9 TRATAMIENTO

El tratamiento de los pacientes con displasia dentinaria es difícil, se han propuesto varios tratamientos para la inflamación periapical, que van desde el tratamiento endodóntico convencional, el curetaje periapical y la obturación retrógrada.

La prevención es muy importante; realizar el diagnóstico del paciente a una edad temprana nos ayudara en nuestro plan de tratamiento, sin embargo se ha reportado un caso que a pesar de haber realizado el diagnóstico en un paciente de 7 años y de un cuidar la dentición, el paciente esta perdiendo los dientes debido a la formación de abscesos espontáneos.<sup>68</sup>

En algunos casos los dientes afectados con displasia dentinaria no presentan sintomatología y el tratamiento a seguir es revisión radiográfica periódica.

---

<sup>68</sup> Shankly, P., Mackie, J.C., Sloan, P. "Dentinal dysplasia type I: report of case", International Journal of Pediatric Dentistry, 1998; 9:37-42

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 7. Características principales de la displasia dentinaria y la dentinogénesis imperfecta<sup>68</sup>

Herencia	Displasia dentinaria		Dentinogénesis imperfecta
	Tipo 1 (DD1) AD	Tipo 2 (DD 2) AD	AD
Clinica			
Apariencia	D. prim. Prim. & perm normal	D. prim * D. Perm -normal	Prim& perm.*
Movilidad	++	-	-
Atrición	-	+ D. prim.	++
Radiografía			
Coronas bulbosas	-	+	++
Ralces cortas	++	-	+
Taurodentismo	++	-	-
Lesiones periapicales	++	+	+
Obliteración pulpar	++	++	++
Remanente pulpar	Horizontal a la unión - esmalte cemento	Pulpa en forma de cardo	Mínimo remanente pulpar
Histológicas			
Manto de la dentina	Normal	Normal	Normal
Dentina coronal	Túbulos irregulares	D prim. túbulos irregulares D.perm. normal	Mucha dentina atubular, algunos cálculos pulpares
Dentina radicular		cálculos pulpares	

\*El color de los dientes en ambas denticiones tiene apariencia opalescente ámbar o gris

AD= autosómico dominante

<sup>68</sup> Kim Seow, W., Shusterman, Stephen. "Spectrum of dentin dysplasia in family: case report and literature review", Pediatric Dentistry: November-December 1994; 6: 1994, p 438

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

ESTA TESIS HA SIDO  
REVISADA POR LA COMISIÓN

## 8. CONCLUSIONES

Las alteraciones generalizadas en la formación de la dentina, tienen un patrón de herencia autósomica dominante, el cual se manifiesta durante la diferenciación histológica en el desarrollo dental. Existen dos tipos de alteraciones hereditarias de la dentina: la dentinogénesis imperfecta y la displasia dentinaria.

La dentinogénesis imperfecta puede asociarse o no a la osteogénesis imperfecta.

Las estructuras del diente tienen un patrón de crecimiento y una estabilidad metabólica bien establecido, por lo que es posible averiguar en que período del desarrollo se ha producido las anomalías de la estructura de los dientes.

Una característica muy común de los trastornos dentales hereditarios es que afectan a la dentición temporal y a la dentición permanente, sin embargo se manifiesta de diferente manera en cada una de ellas. Es muy frecuente que presenten muchas características clínicas y radiográficas en común. Los defectos de la estructura dentina afectan más a la dentición temporal.

Los defectos que provoca la dentinogénesis imperfecta; en la estructura de la dentina tienen una repercusión en de los órganos dentarios a nivel funcional, provocado la pérdida de la estructura dentinaria y esmalte que se refleja como una severa atrición de los dientes, causando un desequilibrio en la oclusión del niño, por la disminución de la dimensión vertical en casos muy severos. Sin embargo las complicaciones causadas por la dentinogénesis y la displasia dentinaria pueden ser prevenidas mediante un tratamiento que nos ayude a preservar la estructura del tejido dental, mantener los dientes el mayor tiempo posible y mejorar la estética de los dientes. Además de establecer un tratamiento preventivo capaz de

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

mantener la función normal de la oclusión del paciente pediátrico y del adolescente. Es muy importante considerar los defectos genéticos que afectan a los dientes porque con frecuencia ocasionan estigmas sociales y problemas en la autoestima de nuestros pacientes y muy importante dar la información adecuada a los familiares del paciente sobre el pronóstico y el plan de tratamiento. Además debemos de consultar con el especialista en genética para que de una información objetiva al paciente y a sus familiares.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 9. BIBLIOGRAFÍA

- Ansari Ghassem, Reid, James S. "Dentinal dysplasia type I: review of the literature and report of family", Journal Dentistry Children, 1997, November - December, 429-434
- Barbería Leache, Elena, et al. Odontopediatría, 2da. edición, Mason, España, 2001, p 53-60, 99-105
- Brenneise, Carole V. et al. "Dentin dysplasia type II", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 1999; 87: 752-5
- Cameron, Angus C. Manual de odontología pediátrica, 28ª edición, Harcourt, Madrid, 2000, p. 209
- Comer, Toby L., Gound, Tom G. "Hereditary pattern for dentinal dysplasia type I: a case report", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2002; 94: 51-3
- Darendeller- Kaba, Aysin, Sabine, C. "Hereditary dentinogenesis imperfecta a treatment program using an overdenture", Journal Dentistry Children, 1992, July-Agust, 273-276
- Fauchí, Anthony, et al. Principios de medicina interna, 14a. edición, Vol II, McGraw-Hill Interamericana, España, 1998, p. 2179
- Ghassem Ansari, Reid, James, S. "Dentinal dysplasia type I: review of the literature and report of a family", Journal Dentistry Children: 1997 November-December, 429-437
- Kalk Wouter, W. Batenburg, Rutger H., Vissink, Arjan. "Dentin Dysplasia type I, five cases within one family", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod , 1998; 86: 175-8
- Kim Seow, W., Shusterman, Stephen. "Spectrum of dentin dysplasia in family: case report and literature review", Pediatric Dentistry: November-December, 1994;16: (6) 438
- Laskaris, George. Patología de la cavidad bucal en niños y adolescentes, Actualidades médicas odontológicas latinoamericana, Colombia, 2001, p. 55



- Kinney, J. H., et al. "Intrafibrillar mineral may be absent in dentinogenesis imperfecta type II", J Dent Rest, 2001, 80(6):1555-1559
- Lygidaskis, N. A., et al. "Scanning electron microscopy of teeth in osteogenesis imperfecta type I", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod , 1996;81: 567-72
- MacDougall, M., et al. "Genetic Linkage of de dentinogenesis imperfecta type III Locus to chromosome 4q", J Dent Rest 1999 78(6), 1277-1281
- O'Carroll , M.K., Duncan, W. K., Perkins, T. M." Dentin dysplasia: review of the literature and a proposed subclassificacion based on radiographic findings", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 1991; 72: 119-25
- O'Carroll, M. K., Duncan, W. K. "Dentin dysplasia type I radiologic and genetic perspectives a six- generation family", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 1994;78:375-81
- Ojanotko-Harri, Waltimo, et al. "Mild forms of dentinogenesis imperfecta in association with osteogenesis imperfecta as characterized by light and transmission electron microscopy", J Oral Pathol and Medicine, 1996;25: 256-64
- Regezi, Joseph, A., James, J. Patología bucal, 3ª edición, McGraw-Hill Interamericana, México, 2000, p. 472-473
- Rezende Viera, Alexander, et al. "Dentinal dysplasia type I: report of an atypical case in the primary dentition", J Dentistry Children, 1998, March-April, 141-144
- Robbins Stanley, L. Patología humana, 6ta. edición, Mc Graw-Hill Interamericana, México, 2002, p. 194-195
- Pettiette, Mary T. "Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications", POral Radiol Endod, Oral Pathol, 1998; 86: 733-7
- Pinkham, J. R. Odontología pediátrica, Nueva editorial Interamericana, México, 1991, p 52-54

- Sapp Philip, J. Patología oral y maxilofacial contemporánea, Mosby, Madrid, 2000, p. 17
- Sappir, Shabtai, Shapira, Joseph. "Dentinogenesis imperfecta: an treatment strategy", *Pediatric Dentistry*, 2001, 23(3): 233-7
- Shankly, P.E., Mackie, J. C., Sloan, P. "Dentinal dysplasia type I: report of case, *International Journal of Pediatric , Dentistry*, 1999; 9:37-42
- Sicher, Harry., Histología y embriología bucales, La prensa medica mexicana, México, 1969, p. 95
- Stevens, Alan, et al. Histología humana, 2da. edición, Harcourt, España, 1998, p. 183
- Tanaka, T., Murakami, T. "Radiological features of hereditary opalescent dentin, *Dentomaxillofacial Radiology*", 1998; 27: 251-3
- Ten Cate, A. R. Histología oral, 2da. edición, Panamericana, Argentina, 1986, p. 191
- Zhang X, Zha J, Li C, et al. "DSSP mutation in dentinogenesis imperfecta shields type II", *Nature Genet*, 27: 151-152

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN