

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**DENTINOGENESIS IMPERFECTA
EN DIENTES PRIMARIOS**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

CLAUDIA YADIRA LEÓN BARRERA

DIRECTORA: C.D. MARÍA DEL ROSARIO GRAJALES JOSÉ

MÉXICO, D.F.

2007



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.

A la persona que más amo , gracias por tu apoyo, cariño, confianza y comprensión que han sido muy importantes en mi vida para poder llegar a una de mis metas, sin ti no podría haber llegado hasta donde estoy en estos momentos, a un paso de culminar una de las etapas de mi formación profesional.

Gracias por estar junto a mí en los momentos más difíciles.

Gracias por creer y confiar en mí

Gracias,

ALFREDO CRUZ

A MIS PADRES

Con la mayor gratitud por los esfuerzos realizados para que yo lograra terminar mi carrera profesional, siendo para mí la mejor herencia.

A mi madre que es el ser más maravilloso del mundo. A mi padre porque ha sido un hombre grande y maravilloso que siempre he admirado. Gracias por el apoyo moral, su cariño y comprensión que desde siempre me han brindado, por guiar mi camino y estar junto a mí en los momentos más difíciles. Gracias por guiar mi vida con energía, esto es lo que ha hecho que sea lo que soy. Con amor, respeto y admiración.

Gracias, Lulís. Te amo mamá.

Gracias. Te amo papá

A MIS HERMANOS Cris, Heugui, Yesica y Arturo, Que sin su apoyo y cariño no hubiese llegado a cumplir uno de mis sueños. Gracias por confiar en mí.

A MIS PRIMOS Martín, Denisse y Lizet. Gracias por su apoyo y cariño. Nada es imposible con esfuerzo y dedicación.

A MIS TÍOS Y TÍAS, gracias por su cariño y apoyo.

Doctora María del Rosario Grajales José, por su dedicación, tiempo y apoyo, con admiración y respeto. Gracias

ÍNDICE

	Pág.
INTRODUCCIÓN	
1. DENTINA	
1.1 Generalidades de la dentina	2
1.2 Propiedades físicas	2
1.2.1 Color	2
1.2.2 Translucidez	3
1.2.3 Dureza	3
1.2.4 Radiopacidad	4
1.2.5 Elasticidad	4
1.2.6 Permeabilidad	4
1.3 Composición química	5
1.3.1 Matriz orgánica	5
1.3.2 Proteínas de la dentina	6
1.3.3 Matriz inorgánica	7
1.4 Estructura histológica de la dentina	7
1.4.1 Unidades estructurales básicas	8
1.4.1.1 Túbulos dentinarios	8
1.4.1.2 Dentina peritubular	9
1.4.1.3 Dentina intertubular	9
1.4.2 Unidades estructurales secundarias	10
1.4.2.1 Líneas de crecimiento Von Ebner	10
1.4.2.2 Líneas de contorno de Owen	10
1.4.2.3 Espacios de Zermack	11
1.4.2.4 Zona granulosa de Tomes	11
1.4.2.5 Líneas de Scheger	12
1.4.2.6 Conexión Amelodentinaria y Cementodentinaria	12

2. DENTINOGENESIS	
2.1 Generalidades	13
2.1.1 Ciclo vital de los odontoblastos	14
2.2 Formación de la dentina del manto	14
2.3 Formación de la dentina circumpulpar	15
2.4 Formación de la dentina radicular	17
2.5 Mineralización	17
2.6 Clasificación histogénica de la dentina	19
2.6.1 Primaria	19
2.6.2 Secundaria	19
2.6.3 Terciaria	19
3. DENTINOGENESIS IMPERFECTA	
3.1 Definición	21
3.2 Incidencia	21
3.3 Etiología	21
3.4 Clasificación	23
3.4.1 Tipo I	23
3.4.2 Tipo II	23
3.4.3 Tipo III	24
3.5 Características químicas y físicas	24
3.6 Características clínicas	25
3.6.1 Tipo I	25
3.6.2 Tipo II	26
3.6.3 Tipo III	27
3.7 Características histológicas	28
3.8 Características radiográficas	30
3.8.1 Tipo I	30
3.8.2 Tipo II	31
3.8.3 Tipo III	32

3.9 Alteraciones Bucodentales	34
3.10 Diagnóstico	35
3.11 Tratamiento	35
4. CONCLUSIONES	39
BIBLIOGRAFÍA	40

INTRODUCCIÓN

Los seres humanos, se caracterizan por poseer dos tipos de dientes, primarios y permanentes. Los dientes primarios se diferencian de los permanentes por su forma, tamaño y también porque los primarios presentan ciertas particularidades en su estructura histológica que deben ser tomadas en cuenta para la prevención, el diagnóstico y el tratamiento de alguna patología dental que pudiera presentarse durante la infancia.

El conocimiento de la estructura histológica de la dentina y de su dentinogénesis, permite explicar e interpretar con más claridad las alteraciones patológicas que afectan a la misma, así como el mecanismo de algunas de las pautas terapéuticas que se utilizan en odontología.

Las alteraciones que afectan a la formación de la dentina son básicamente de origen genético y se clasifican en dos grandes grupos: Dentinogénesis Imperfecta (DI) y Displasia Dentinaria (DD). Ambas alteraciones se subdividen en varios grupos, afectan a ambas denticiones presentando un carácter autosómico dominante, la Dentinogénesis Imperfecta se divide en los tipos I, II y III. La Dentinogénesis Imperfecta puede estar o no asociada con otras enfermedades como la Osteogénesis Imperfecta.

1. DENTINA

1.1 Generalidades de la dentina

La dentina, llamada también sustancia erbúnea o marfil, es el eje estructural del diente y constituye el tejido mineralizado que conforma el mayor volumen de la pieza dental. Es un tejido que está formado por células muy diferenciadas y especializadas llamadas odontoblastos que sintetizan y secretan la matriz orgánica de la dentina. Los estudios histológicos realizados sobre piezas primarias han revelado que no existen diferencias significativas en relación con la dentina de los dientes permanentes. En la porción coronaria se halla recubierta a manera de casquete por el esmalte, en la región radicular está tapizada por el cemento.¹ El espesor de la dentina varía según la pieza dental. En cada diente en particular, el espesor es mayor en los bordes incisales o cuspídeos, y menor en la raíz. El espesor de la dentina, es menor en los dientes primarios que en los permanentes debido a la amplitud de las cámaras pulpares.

1.2 Propiedades físicas

1.2.1 Color

El color de la dentina es blanco amarillento,² pero puede variar de un individuo a otro, y a lo largo de la vida.

¹ Gómez Ferraris, Ma. Luisa. Histología y Embriología Bucodental. 2ª ed. Ed. Editorial Médica Panamericana, Madrid, pág. 237

² Berkovitz, B. Atlas en Color y Texto de Anatomía Oral, Histología y Embriología. 2ª ed. Ed. Mosby, Madrid, 1995, pág. 130

El esmalte es translúcido, por su alto grado de mineralización, el color de la corona del diente lo otorga la dentina y puede depender de los siguientes factores:

- a) El grado de mineralización: El color del diente primario es blanco-azulado o blanco-grisáceo, estando dicha tonalidad en relación con el menor espesor de las estructuras y el grado de mineralización.
- b) La vitalidad pulpar: Los dientes desvitalizados presentan un color que va del grisáceo al café.
- c) La edad: Con la edad se vuelve progresivamente más amarillenta.
- d) Los pigmentos: pueden tener un origen endógeno o exógeno.³

1.2.2 Translucidez

La dentina es menos translúcida que el esmalte, debido a su menor grado de mineralización.

1.2.3 Dureza

La dureza de la dentina varía ligeramente entre los diferentes dientes y entre la dentina de la corona y de la raíz. La dentina es más dura en su parte central cerca de la pulpa y en su periferia. La dentina de los dientes primarios es un poco menos dura que los dientes permanentes.⁴ La diferencia de la dureza se relaciona con la mineralización ya que presenta bajo contenido de sales minerales.

³ Gómez F. Op. cit. pág. 237

⁴ Bhaskar S. Histología y embriología bucal. Ed. Prado, México, 1993, pág. 106

1.2.4 Radiopacidad

En los dientes primarios es ligeramente inferior que en los dientes permanentes, posiblemente en virtud de variaciones en la distribución del componente mineral.

1.2.5 Elasticidad

Permite compensar la rigidez del esmalte, amortiguando los impactos masticatorios. La elasticidad dentinaria varía de acuerdo al porcentaje de sustancia orgánica y el agua que contiene.⁵ Los medios del módulo elástico de Young (capacidad elástica) no difieren tampoco significativamente entre ambas denticiones. La dentina es viscosa y elástica sujeta a deformaciones ligeras.⁶

1.2.6 Permeabilidad

Posee mayor permeabilidad que la del esmalte debido a la presencia de túbulos dentinarios, que permiten el paso de distintos elementos y solutos.⁷ La permeabilidad de la dentina de los dientes primarios es también mayor debido a su menor grosor, pero en algunos casos, como ocurre en los molares primarios, la permeabilidad es menor y ello se debe a que existe una menor densidad de túbulos dentinarios.

⁵ Gómez F. Op. cit. pág. 238

⁶ Bhaskar S. Op. cit. pág. 107

⁷ Gómez F. Op. cit. pág. 238

1.3 Composición química

La composición química de la dentina en dientes primarios es aproximadamente del 70% de materia inorgánica (principalmente cristales de hidroxiapatita), 18% de materia orgánica (principalmente fibras colágenas) y 12% de agua.⁸ Algunos estudios bioquímicos indican menores concentraciones de calcio y fósforo en los dientes primarios.

1.3.1 Matriz orgánica

Está constituida por varios componentes entre los que destaca la colágena tipo I (constituye el 90% de la matriz),⁹ con proteoglicanos entremezclados en las fibras, que son sintetizados por los odontoblastos.^{10,11}

La colágena tipo III se segrega en casos de dentina opalescente y está presente en la dentina peritubular; el tipo IV, en los momentos iniciales de la odontogénesis y, finalmente, los de tipo V y VI se han descrito en distintas regiones de la predentina.¹² La colágena tipo I es la principal proteína del organismo, se encuentra en tejidos calcificados como la dentina y su función es fortalecer, dar flexibilidad y resistencia a la tracción longitudinal.¹³

⁸ Seltzer, Samuel. Pulpa Dental. Ed. El Manual Moderno. México, 1998, pág.50

⁹ Kim J. Nam S. Jang K. A novel splice acceptor mutation in the DSPP gene causing dentinogenesis imperfecta type II. *Hum Genet* 2004;115: 249.

¹⁰ Berkovitz B. Op. cit. pág. 267

¹¹ Gómez F. Op. cit. pág. 238

¹² Ib.

¹³ Walter L, Davis. Histología y Embriología Bucal. Ed. Interamericana McGraw-Hill, México, 1986, pág. 119

Otras proteínas distintas a la colágena que se encuentran en la matriz de la dentina calcificada son fosfoproteínas, proteínas que contienen gamma-carboxiglutamato (presentan afinidad por el calcio), glucoproteínas ácidas y proteínas del plasma.¹⁴ Dicha matriz contiene además tres proteínas que se localizan únicamente en la dentina: la fosforina dentinaria (DPP) es el componente más abundante en la dentina, la proteína de la matriz dentinaria 1(DMP1) y la sialoproteína dentinaria (DSP). Las proteínas antes mencionadas son segregadas por los odontoblastos jóvenes y también por preameloblastos, participarían de algún modo en el proceso de interrelación epitelio-mesénquima, que acompaña el desarrollo de las piezas dentales.¹⁵ Los proteoglicanos están presentes también en la matriz dentinaria. El condroitín 4-sulfato y el condroitín 6-sulfato son los glucosaminoglucanos más frecuentes.

1.3.2 Proteínas de la dentina

La dentina contiene dos proteínas exclusivas:

Fosfoproteína (DPP), es rica en ácido aspártico y fosfoserina y fija gran cantidad de calcio. La DPP participa en la iniciación de la mineralización. Se detecta sólo en la dentina circumpulpar.

Sialofosfoproteína (DSP), es rica en ácido aspártico, serina, ácido glutámico y glicina y también interviene en el proceso de la mineralización.¹⁶ La DSP participa en la configuración de focos iniciales de calcificación en la dentina del manto en la que la DSP actuaría como agente regulador del proceso.

¹⁴ Berkovitz B. Op. cit. pág. 267

¹⁵ Gómez F. Op. cit. pág. 238

¹⁶ Ross H, Michel. Histología Texto y Atlas, 4ª ed. Ed. Panamericana, Madrid, 2005, pág. 452

1.3.3 Matriz inorgánica

El componente inorgánico primario de la dentina, es el fosfato de calcio. En este tejido, la forma final de esta sal mineral es la hidroxiapatita cristalina,¹⁷ que está compuesta por cristales de hidroxiapatita (pequeños y delgados). Las dimensiones de los cristales son de 36nm de longitud, 25nm de anchura y 10nm de altura.

Los cristales se orientan de forma paralela a las fibras de colágena de la matriz dentinaria, disponiéndose entre las fibras y también dentro de las mismas, ya que ocupan los espacios entre las moléculas de colágena que la forman. En la fracción mineral, además de los cristales de hidroxiapatita hay cierta cantidad de fosfatos amorfos, carbonatos, sulfatos y oligoelementos como flúor, cobre, zinc, hierro y magnesio. Existe, así mismo, calcio ligado a componentes de la matriz orgánica que actuaría como reservorio para la formación de cristales de hidroxiapatita.¹⁸

1.4 Estructura histológica de la dentina

La estructura histológica de la dentina esta constituida por unidades estructurales básicas y por unidades estructurales secundarias.

¹⁷ Walter L. Op. cit. pág. 120

¹⁸ Gómez F. Op. cit. pág. 238

1.4.1 Unidades estructurales básicas

1.4.1.1 Túbulos dentinarios

Los túbulos dentinarios ocupan entre el 20 y el 30% de la dentina. Son estructuras cilíndricas, huecas, delgadas que se extienden por todo el espesor de la dentina desde la pulpa hasta la unión amelodentinaria o cementodentinaria. Se asume que su longitud promedio oscila entre 1.5 y 2mm. La pared del túbulo está formada por dentina peritubular o tubular. Los túbulos alojan en su interior la prolongación odontoblástica principal o proceso odontoblástico. Entre el proceso odontoblástico y la pared del túbulo hay un espacio denominado espacio periprocesal o peridentinoblástico, ocupado por el fluido dentinal.¹⁹ Son ligeramente cónicos, con la porción más ancha situada hacia la pulpa. Esta conicidad es el resultado de la formación progresiva de dentina peritubular, que conlleva una disminución continua del diámetro de los túbulos a medida que se acerca al esmalte.²⁰

Los túbulos de la dentina coronaria siguen un trayecto doblemente curvo, en forma de "S" itálica, la curvatura más externa de dicha S es de convexidad coronaria y la más interna de convexidad apical. En las zonas cuspídeas o incisales el trayecto es rectilíneo. El diámetro de los túbulos, en general, también varía, siendo más anchos en la proximidad de la pulpa alcanzando hasta 5µm de diámetro y más estrechos en la zona periférica (diámetro promedio 1.7µm). La obliteración gradual de la luz tubular que tiene lugar con la edad se conoce como esclerosis fisiológica.

¹⁹ Ib. pág. 239

²⁰ Cohen. Vías de la pulpa. 8ª ed. Ed. Elsevier Science, Madrid, 2002, pág. 411

Los túbulos dentinarios presentan ramificaciones colaterales o túbulos secundarios muy delgados ($1\mu\text{m}$ de diámetro). Los túbulos en su trayecto final presentan ramificaciones terminales. En la zona más periférica de la dentina coronaria son arboriformes y finalizan en la CAD (conexión amelodentinaria) aunque algunas ramas pueden penetrar en el esmalte.

1.4.1.2 Dentina peritubular

Es la dentina que inmediatamente rodea los túbulos dentinarios, forma las paredes de los túbulos en su totalidad excepto en la dentina cercana a la pulpa, es la mejor calcificada de todos los componentes de la dentina.²¹ La dentina peritubular se caracteriza porque carece prácticamente de colágena.²²

1.4.1.3 Dentina intertubular

La matriz intertubular se distribuye entre las paredes de los túbulos dentinarios y su componente fundamental son las fibras de colágeno que constituyen una malla fibrilar entre y sobre la cual se depositan los cristales de hidroxiapatita semejantes a los existentes en la dentina peritubular.

En la matriz intertubular pueden detectarse todos los componentes que constituyen la matriz orgánica de la dentina.²³

²¹ Walter L. Op. cit. pág. 132

²² Gómez F. Op. cit. pág. 244

²³ Sicher Harry, M. Histología y Embriología Bucales. Ed. La Prensa Médica Mexicana, México, 1990, pág. 103

1.4.2 Unidades estructurales secundarias

Se definen como aquellas estructuras que se originan a partir de las unidades estructurales básicas por variaciones en la mineralización o como resultado de la interrelación de las unidades básicas con el esmalte o cemento periférico.

1.4.2.1 Líneas de crecimiento de Von Ebner

Aparecen como líneas finas, o estrias en la dentina, corren en ángulos rectos hacia los túbulos dentinarios, son análogas a las estriaciones transversales del esmalte. La formación de la dentina no es un proceso continuo, ya que presenta periodos de formación que se alternan con periodos de descanso. Estas fases de descanso aparecen como líneas (de Von Ebner) que representan el límite entre las distintas fases alternativas de actividad y reposo en la dentinogénesis. La distancia entre las líneas varía de 4 a 8 μm en la corona y disminuye hacia la raíz.²⁴ El grosor corresponde al material depositado entre dos líneas de Von Ebner siendo de 20 μm en los dientes humanos.

1.4.2.2 Líneas de contorno de Owen

Son líneas de hipomineralización más anchas que las líneas de crecimiento de Von Ebner, se presentan a intervalos irregulares y en número variable.

²⁴ Bhaskar S. Op. cit. pág. 116

El ancho de las mismas está en relación con la duración de la causa que la origina. Se observan en forma más constante en la unión de la dentina primaria con la secundaria.²⁵

1.4.2.3 Espacios de Zermack

Estos espacios aparecen en la periferia de la dentina coronaria y más raramente en la dentina radicular (tercio cervical). Los espacios interglobulares son de tamaño variable, entre 150 y 300 μm ; se observan como zonas limitadas por contornos de esferas y se originan por un defecto de la mineralización de la dentina debido a la falta de fusión de los calcosferitos (pequeñas esferas o glóbulos de mineralización). Normalmente estos glóbulos se fusionan entre sí en frentes lineales, dando como resultado una dentina uniforme.²⁶ Cuando ocurre un retraso en la mineralización los glóbulos no se unen completamente, quedando áreas de dentina interglobular rodeadas de calcosferitos que le dan su típico contorno.

1.4.2.4 Zona granulosa de Tomes

Esta zona se encuentra en la periferia de toda la dentina radicular. El aspecto granular de esta zona se atribuyó a la existencia de numerosos espacios de dentina interglobular, que se originarían por falta de mineralización de los gruesos haces de fibras colágenas de la zona más periférica de la dentina radicular.²⁷

²⁵ Ross H. Op. cit. pág. 452

²⁶ Ib. pág. 142

²⁷ Gómez F. Op. cit. pág. 250

1.4.2.5 Líneas de Schreger

Se producen por la congruencia de las curvaturas primarias de los túbulos dentinarios y están relacionadas con el agrupamiento de odontoblastos que tiene lugar durante el depósito de la dentina, es decir, representan el cambio de rumbo más o menos brusco de los túbulos dentinarios al realizar la curvatura primaria.²⁸ Cuanto más marcada sean las dobles curvaturas de las S, más nítidas aparecerán las bandas de Schreger.²⁹

1.4.2.6 Conexión Amelodentinaria y Cementodentinaria

La unión o límite amelodentinario se distingue como una línea festoneada, bien nítida, por ser el esmalte de origen ectodérmico y la dentina de origen mesodérmico.³⁰

El límite cementoamantino resulta poco evidente, debido a las similitudes del cemento y la dentina, ambos son tejidos conectivos derivados del ectomesénquima. Básicamente el límite puede establecerse por la presencia de túbulos en la dentina y de laminillas oposicionales en el cemento

²⁸ Berkovitz B. Op. cit. pág. 295

²⁹ Gómez F. Op. cit. pág. 250

³⁰ Ib.

2. DENTINOGENESIS

2.1 Generalidades

La dentinogénesis es el conjunto de mecanismos mediante los cuales la papila dental (cerca de la octava o novena semana fetal) elabora por medio de sus células especializadas, los odontoblastos, una matriz orgánica que más tarde se calcifica para formar la dentina.¹ La dentina es el primer componente dentario mineralizado que se forma.²

En la dentinogénesis se pueden considerar tres etapas:

- a) Elaboración de la matriz orgánica, compuesta por una trama fibrilar y un componente fundamental amorfo.
- b) Maduración de la matriz.
- c) Precipitación de sales minerales (calcificación o mineralización).

La formación de la dentina comienza en el estadio de campana.³ Se inicia en la zona del vértice de la papila dental que corresponde al área de las futuras cúspides o bordes incisales, desde donde continúa en dirección cervical para conformar la dentina coronaria. El depósito de dentina radicular se produce con posterioridad y en sentido apical bajo inducciones ejercidas por la vaina epitelial de Hertwig.⁴ La formación de la dentina es continua hasta que la forma externa del diente ha sido completada.

¹ Ib. pág. 253

² Ross H. Op. cit. pág. 452

³ Ten Cate, A. R. Histología Oral Desarrollo, Estructura y Función. 2ª ed. Ed. Editorial Médica Panamericana, Buenos aires, 1986, pág. 171

⁴ Gómez F. Op. cit. pág. 253

2.1.1 Ciclo vital de los odontoblastos

Los odontoblastos se diferencian a partir de las células ectomesenquimáticas de la papila dental, bajo la influencia inductora del epitelio interno del órgano del esmalte.

En su ciclo vital podemos considerar las siguientes etapas:⁵

- a) Células mesenquimáticas indiferenciadas.
- b) Preodontoblastos.
- c) Odontoblastos jóvenes
- d) Odontoblastos secretores

2.2 Formación de la dentina del manto

Es la primera dentina sintetizada por los odontoblastos recién diferenciados; constituye una delgada capa de 20µm de espesor que queda ubicada por debajo del esmalte y el cemento.⁶ La matriz orgánica de la dentina del manto está formada por fibras de colágeno (fibras de Von Korff) muy gruesas que se disponen de forma ordenada y regular. La dentina del manto posee abundante sustancia fundamental, rica en GAG (glucosaminoglucanos) sulfatados pero carece de DPP (fosforina dentinaria). Se describe como el primer indicio de la odontogénesis la aparición de fibras reticulares (fibras de Von Korff) entre los cuerpos de los odontoblastos, formando la matriz fibrosa de la primera dentina.

⁵ Ib. pág. 253

⁶ Ib. pág. 252

Cuando alcanza un espesor de $6\mu\text{m}$ comienza la mineralización. Los odontoblastos, una vez que elaboran dicha predentina participan en el proceso de calcificación de la siguiente manera:

- a) Captando y almacenando calcio.
- b) Elevando la concentración local de iones fosfatos, mediante la fosfatasa alcalina.
- c) Formando las vesículas matriciales (son la base de la calcificación de esta zona de la dentina).⁷

Los iones acumulados en las vesículas matriciales se precipitan como fosfato cálcico amorfo, para finalmente transformarse en cristales de hidroxiapatita, al crecer los cristales rompen las vesículas. Estos núcleos de calcificación se fusionan con otros, constituyéndose un frente lineal de calcificación. La osteopontina y la sialoproteína dentinaria (DSP) participan en la configuración de estos focos iniciales de calcificación, en la que la DSP actuaría como agente regulador del proceso. Un dato importante en la formación de la dentina del manto es la no participación en el proceso de mineralización de la fosforina dentaria (DPP) que no se segrega.⁸

2.3 Formación de la dentina circumpulpar

Una vez formada la dentina del manto, comienza a depositarse el resto de dentina, que se conoce como dentina circumpulpar. La dentina circumpulpar forma el mayor volumen de dentina de la pieza dentaria, y se extiende desde la zona del manto hasta la predentina.

⁷ Ib. pág. 256

⁸ Ib.

Las fibrillas colágenas son considerablemente más delgadas que las de la dentina del manto, y se disponen irregularmente, formando una malla densa. A medida que se calcifica la dentina del manto, los odontoblastos (que ya son odontoblastos maduros) continúan produciendo matriz orgánica para formar el resto de la dentina primaria, es decir, la dentina circumpulpar.⁹ La calcificación de la dentina circumpulpar es diferente ya que no se forman vesículas matriciales, y la mineralización sigue un patrón globular. Esto implica que se produce deposición de cristales de hidroxiapatita en varios puntos a la vez, formándose núcleos de cristalización globulares (calcosferitos).¹⁰ La secuencia de la formación de la dentina circumpulpar consiste en la secreción de colágena y proteoglicanos por los odontoblastos en la zona próxima a su cuerpo celular. A través de los procesos odontoblásticos se transporta DPP (se detecta sólo en la dentina circumpulpar) y una serie de proteoglicanos que son vertidos por exocitosis en el límite existente entre la predentina y la matriz dentinaria previamente mineralizada.¹¹ A esta región se le denomina frente de mineralización (se forman los calcosferitos). A dicho nivel y desde el odontoblasto se liberan también iones calcio.¹²

En ciertas patologías, la predentina puede estar ausente y en esos casos el espesor de la dentina se encuentra en gran parte disminuido, como ocurre en la Dentinogénesis Imperfecta Tipo I asociada a Osteogénesis Imperfecta.

⁹ Ten C. Op. cit. pág. 183

¹⁰ Gómez F. Op. cit. pág. 253.

¹¹ Ib. pág. 257

¹² Ib.

2.4 Formación de la dentina radicular

La dentinogénesis de la raíz se inicia una vez que se ha completado la formación del esmalte, y ya se encuentre avanzada la deposición de la dentina coronaria. Los odontoblastos se diferencian a partir de las células ectomesenquimáticas de la periferia de la papila, bajo la inducción del epitelio interno del esmalte, que conjuntamente con el epitelio externo han pasado a constituir la vaina de Hertwig, órgano encargado de modelar la raíz.

2.5 Mineralización

Los odontoblastos de la dentina, son los encargados de la calcificación de la matriz orgánica. Tal proceso incluiría por necesidad la captación, almacenamiento, transporte y liberación de iones minerales (calcio y fosfato). Algunas moléculas orgánicas como colágeno tipo I, proteínas no colágenas (fosfoproteínas, proteínas que contienen gamma-carboxiglutamato) glucosaminoglucanos, proteoglicanos y glucoproteínas, son necesarias en el proceso de mineralización. La mineralización de la matriz de la dentina comienza con un incremento de la dentina del manto. Los cristales de fosfato cálcico comienzan a acumularse en las vesículas de la matriz, dentro de la predentina,¹³ posteriormente se depositan cristales en forma de placas muy finas de hidroxiapatita sobre las superficies de las fibrillas de colágeno y en la sustancia fundamental. Subsecuentemente, los cristales parecen depositarse dentro de las fibrillas.¹⁴

¹³ Cohen. Op. cit. pág. 411

¹⁴ Sicher H. Op. cit. pág. 120

Los cristales de hidroxiapatita crecen con rapidez dentro de las vesículas, y estas últimas acaban por romperse. Los cristales liberados se mezclan con los de vesículas adyacentes para formar frentes de avance que se funden para constituir glóbulos pequeños. Cuando estos glóbulos se expanden, acaban por fundirse con los glóbulos adyacentes, hasta que la matriz queda mineralizada por completo. Las vesículas de la matriz sólo participan en la mineralización de la capa inicial de la dentina. Conforme progresa el proceso de mineralización, el frente de avance se proyecta a lo largo de las fibrillas colágenas de la matriz de la predentina. Aparecen cristales de hidroxiapatita sobre la superficie y dentro de las fibrillas, y continúan creciendo al progresar la mineralización, con lo que aumenta el contenido mineral de la dentina.¹⁵

La calcificación lineal indica la deposición de cristales de un frente ininterrumpido, y es el patrón principal de mineralización hallado en la dentina del manto. La calcificación globular, o por calcosferitos, es la deposición de cristales en varias zonas de la matriz al mismo tiempo. Al continuar la mineralización, se desarrollan masas globulares que se agrandan oportunamente, se fusionan para formar una sola masa calcificada. Este tipo de mineralización se ve principalmente en la dentina circumpulpar formada justo por debajo de la dentina del manto.¹⁶ En el resto de la dentina circumpulpar hay un patrón combinado de calcificación con una fase globular alternando con una fase lineal. La mineralización de la dentina se verifica en etapas o fases, cada una de las cuales se representa en los cortes como una línea incremental.

¹⁵ Cohen. Op. cit. pág. 411

¹⁶ Ten C. Op. cit. pág. 189

2.6. Clasificación histogénética de la dentina

En los dientes humanos se reconocen desde el punto de vista de su formación tres tipos de dentina:

2.6.1 Dentina primaria

Se considera dentina primaria la que se deposita desde que comienzan las primeras etapas de la dentinogénesis hasta que el diente entra en oclusión (se pone en contacto con su antagonista). Comprende la dentina del manto y circumpulpar.

2.6.2 Dentina secundaria

Se forma después de la formación de la dentina radicular, manteniendo el modelo tubular de la dentina circumpulpar, pero más lento y más regular. Se deposita más en el techo y en la base de la cámara pulpar, lo que hace que se reduzcan los cuernos pulpares y la cámara pulpar de manera asimétrica.¹⁷

2.6.3 Dentina terciaria

Es aquella producida en respuesta a estímulos del entorno externo, como caries, atrición, abrasión y procedimientos restauradores. Esta dentina puede ser de reacción, cuando es producto de los odontoblastos preexistentes, o reparadora, cuando ocurre la muerte de los odontoblastos y son sustituidos por nuevos odontoblastos, también llamados odontoblastoides.

¹⁷ Estrela, Carlos. Ciencia Endodóntica, Ed. Artes Médicas, Sao Paulo, 2005, pág. 17

3. DENTINOGENESIS IMPERFECTA

Muchas enfermedades tienen su origen en alguna alteración accidental del DNA. Las mutaciones genéticas o alteraciones genómicas pueden afectar la división celular durante la formación de un individuo o se pueden presentar en cualquier momento posterior durante su crecimiento y desarrollo.¹

La Dentinogénesis Imperfecta fue reportada por primera vez en 1887, por Guilford como Odontogénesis Imperfecta, donde describe a un joven físicamente normal de 16 años con los dientes de color café oscuro y un desgaste severo hasta el nivel de la encía.²

Aspectos químicos, físicos, histológicos, radiográficos y clínicos de la Dentinogénesis Imperfecta fueron realizados por Finn en 1938 y por Hodge y sus colaboradores en 1939 y 1940.³

Fue hasta 1939 que Roberts y Schour la denominaron “Dentinogénesis Imperfecta” o “Dentina Opalescente Hereditaria” describiendo que se trataba de una alteración similar a la que se observa en los pacientes con Osteogénesis Imperfecta.⁴ Clínicamente, existen tres formas de Dentinogénesis Imperfecta según la clasificación descrita por Shields y Cols. (1973) y referida por Shafer y Cols. (1986); Darendeleir-Kaba y Maréchaux (1992) Regezi y Sciubba (1995).⁵

¹ Arcos Hernández, Donaji. Dentinogénesis Imperfecta: Reporte de un caso. Revista Odontológica Mexicana 2006; 10: 173.

² Ib.

³ Shafer, G. W. Tratado de Patología Bucal, 3ª ed. Ed. Interamericana, México, 1977, pág. 456

⁴ Arcos H. Art. cit. pág. 174

⁵ Ib.

3.1 Definición

Denominada también “Displasia de Capdepon”, “Dentina opalescente parda Hereditaria”, “Dientes sin Corona” ó “Dentinogénesis Imperfecta”.⁶ Es una anomalía dental hereditaria que se transmite en forma de carácter mendeliano dominante no ligado al sexo,⁷ se origina en la etapa de histodiferenciación durante la odontogénesis, constituyendo una forma de displasia mesodérmica localizada, que involucra un defecto en la matriz de la predentina, dando origen a una dentina amorfa, desorganizada y atubular.⁸

3.2 Incidencia

La Dentinogénesis Imperfecta tiene una incidencia de alrededor de 1 por cada 6,000 a 8,000 nacidos vivos sin predilección de sexo o raza.⁹

3.3 Etiología

Dentinogénesis Imperfecta Tipo I: Esta entidad se hereda de forma autosómica dominante¹⁰ y es causada por un defecto básico en la síntesis de procolágeno 1A1 (COL1A1) o 1A2 (COL1A2) que forma la matriz orgánica de la dentina.¹¹

⁶ Pinkham, J. Odontología Pediátrica. 3ª ed. Ed. McGraw-Hill Interamericana, México, 2001, pág. 103

⁷ Henke A. Friedrich A. Aquilino A. Oclusal rehabilitation of patient with dentinogénesis imperfecta: A clinical report. The Journal of Prosthetic Dentistry.1999; 81: 503.

⁸ Arcos H. Art. Cit. pág. 173

⁹ Rodríguez, E. Alejandra. Téres, G. M. et al. Dentinogénesis Imperfecta Tipo II: caso clínico. Revista Oral 2004; 5: 225.

¹⁰ Escala M. C. Santiso A. Montangero, V. Osteogénesis y Dentinogénesis Imperfecta. RAAO 2005; 154: 35.

¹¹ Pinkham J. Op. cit. pág. 103

A menudo se presenta como una alteración única, pero a veces se encuentra como un componente más de una enfermedad múltiple, sobre todo asociada a Osteogénesis imperfecta.¹² Los genes responsables de la Dentinogénesis Imperfecta tipo I (asociada a Osteogénesis Imperfecta), han sido encontrados en los cromosomas 7q y 17q que codifican para la colágena Tipo I.¹³

Dentinogénesis Imperfecta Tipo II: Es una alteración hereditaria de carácter autosómico dominante. Actualmente se conoce que su etiología esta relacionada con una alteración del gen DSPP (codifica para sialoproteínas y fosfoproteínas de la dentina), localizado en el cromosoma 4q21,¹⁴ reflejando alteraciones de los genes reguladores y estructurales relacionados con la formación de la dentina,¹⁵ así como en el gen Cbfa1 (codifica para el factor activador de odontoblastos), ubicado en el cromosoma 6p21.¹⁶

Dentinogénesis Imperfecta Tipo III: Es una forma de Dentinogénesis Imperfecta extremadamente escasa que se hereda de forma autosómica dominante. Esta variación fue descrita en un aislado genético, conocido por el nombre de "Brandywine".^{17, 18}

¹² Pettiette, T. Mary. Wrigth Timothy, Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications. *Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 86: 733.

¹³ Laskaris George, Patologías de la Cavidad Bucal en niños y Adolescentes. Ed. Actualidades Médico Odontológicas de Latinoamérica, Caracas, 2001, pág. 28

¹⁴ Holappa H. Nieminen P. Splicing site mutations in dentin sialophosphoprotein causing dentinogenesis imperfecta type II. *Eur J Oral Sci* 2006;114: 381.

¹⁵ Giunta, L. J. Patología Bucal, 3ª ed. Ed. McGraw-Hill Interamericana, México, 1991, pág. 60

¹⁶ Arcos H. Art. Cit. pág. 174

¹⁷ Pettiette, T. Art. cit. pág. 733

¹⁸ Sapp Philips, J. Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea, 2ª ed. Ed. Mosby, Madrid, 2005, pág. 20

Aunque se desconocen los genes causantes, se ha relacionado con el cromosoma 4q12-21 y se han identificado varios candidatos probables como el gen de fosfoproteína ácida de la matriz de la dentina (DMPI) y el gen de sialofosfoproteína de la dentina (DSPP).¹⁹

3.4 Clasificación

Según los criterios clínicos, radiológicos e histológicos, la Dentinogénesis Imperfecta se clasifica en tres tipos descritos por Shields.²⁰

3.4.1 TIPO I. Se presenta en pacientes que sufren Osteogénesis Imperfecta (OI), aunque no todos los pacientes con OI presentan Dentinogénesis Imperfecta.^{21,22} Este tipo suele heredarse como rasgo autosómico dominante, es producida por un defecto básico en la síntesis de procolágeno 1A1 (COL1A1) O 1A2 (COL1A2)²³ que codifica para la colágena tipo 1 (proteína estructural) que forma la matriz orgánica de la dentina. Afecta más severamente a la dentición primaria que a la dentición permanente.²⁴

3.4.2 TIPO II. Ocurre como una entidad independiente de la Osteogénesis Imperfecta, no es causado por un defecto de colágena. Es el tipo más frecuente heredado como rasgo autosómico dominante.

¹⁹ Pinkham J. Op. cit. pág. 105

²⁰ Pettiette T. Art. cit. pág. 733

²¹ Rodríguez E. Op. cit. pág. 224

²² Soto Llanos, Libia. Dentinogénesis Imperfecta (tipo I de Shields) caso Clínico. Revista Estomatología 2000; 9: 63.

²³ Kim J. Art. cit. pág. 249

²⁴ Pinkham J. Op. cit. pág. 104

El término común para este tipo de Dentinogénesis Imperfecta es Dentina Opalescente Hereditaria.²⁵ Ambas denticiones resultan afectadas, pero son los dientes primarios los más severamente afectados porque presentan una mayor concentración de glucosaminoglicanos en la dentina. Actualmente se conoce que su etiología está relacionada con una alteración del gen DSPP (codifica para sialoproteínas y fosfoproteínas de la dentina).

3.4.3 TIPO III (Brandywine). Es una forma de Dentinogénesis Imperfecta extremadamente escasa que se hereda como rasgo autosómico dominante, aparece en un área racial aislada en el estado de Maryland,²⁶ Estados Unidos, donde a diferencia de la Dentinogénesis Imperfecta tipo I y II, encontramos dientes con aspecto de cáscara o de concha, con múltiples exposiciones pulpares.²⁷

3.5 Características químicas y físicas

El análisis químico explica muchas de las características anormales de estos dientes.²⁸ Su contenido de agua aumenta, hasta un 60% por arriba de lo normal, mientras que el contenido orgánico es inferior al de la dentina sana. Como es previsible, la densidad, absorción radiológica y dureza de la dentina también son menores.

²⁵ Pettiette T. Art. cit. pág. 733

²⁶ Annadinín Aime, H. Conceptos Básicos en Odontología Pediátrica, Ed. Disinlimed, Caracas: 1996, pág. 529

²⁷ Pettiette T. Art. cit. pág. 733

²⁸ Shafer G. W. Tratado de Patología Bucal, 3ª ed. Ed. Interamericana, México, s.f. 1977, pág. 57

3.6 Características clínicas de la Dentinogénesis Imperfecta

En los tres tipos se afectan los dientes de ambas denticiones y presentan un aspecto clínico variable.

3.6.1 Tipo I: Los dientes afectados muestran una coloración azul pardo translúcido o ámbar (Fig.1) ²⁹ coronas bulbosas, son blandos, de consistencia terrosa, y tienden a fragmentarse fácilmente, por lo que las extracciones deben ser muy cuidadosas. El esmalte se fractura y existe atrición excesiva (Fig. 2). La dentición primaria se afecta más que la dentición permanente.³⁰



Fig.1 DI tipo I los dientes primarios están más afectados que los permanentes aspecto translúcido, ámbar o nacarado, de color azulado parduzco.³¹



Fig. 2 Los bordes incisales muestran un descamación del esmalte normal y exposición de la dentina blanda, que experimenta un desgaste rápido.³²

²⁹ Varela Morales, Margarita. Problemas Bucodentales en Pediatría, Ed. Ergon, Madrid, 1999, pág. 55

³⁰ Pinkham J. Op. cit. pág. 104

³¹ Van Waes, H. Atlas de Odontología Pediátrica. Ed. Masson, Barcelona, 2002, pág.77

³² Sapp P. Op. cit. pág. 21

3.6.2 Tipo II: Los dientes al erupcionar son normales en forma y estructura, suelen tener una coloración parda translúcida. Muestran un grado elevado de translucidez y una propiedad refractaria característica que se manifiesta con una gama de colores (desde el gris al pardo azulado) en la luz reflejada.³³ (Fig. 3)

Los dientes primarios son los más severamente afectados, ya que presentan una atrición marcada que puede llegar en casos extremos hasta el desgaste total, observándose la superficie dental a nivel de la encía, (Fig.4) debido a este desgaste puede presentarse una fibrosis gingival e hiperplasia de las crestas alveolares.



Fig.3 Dentina opalescente hereditaria, dientes del paciente, con el aspecto opalescente.³⁴



Fig.4. Atrición masiva. Paciente de 3 años y medio los dientes primarios han sufrido abrasión masiva como consecuencia de la carga natural.³⁵

³³ Varela M. Op. cit. pág. 55

³⁴ Arcos H. Art. cit. pág. 174

³⁵ Van W. Op. cit. pág. 283

3.6.3 Tipo III: Clínicamente, es similar a la tipo I y II (Fig.5), donde a diferencia de las anteriores, encontramos dientes con aspecto de cáscara ó de concha, con múltiples exposiciones pulpares.³⁶



Fig.5 Aspecto opalescente de color azul-parduzco.³⁷

A pesar de que el esmalte es normal tanto en su estructura como su composición química se fractura con facilidad.³⁸ La fractura del esmalte, al parecer se debe al soporte deficiente que proporciona la dentina anormal.³⁹ Esto es particularmente frecuente en bordes incisales y caras oclusales. La dentina es anormalmente blanda, lo que proporciona un soporte funcional insuficiente al esmalte suprayacente. La dentina blanda expuesta suele sufrir un rápido e intenso desgaste funcional. A pesar de la exposición de la dentina, los dientes no presentan aumento en la susceptibilidad a la caries.

³⁶ Varela M. Op. cit. pág. 56

³⁷ Cauwels R. Art. cit. pág. 445

³⁸ Elías G. Art. cit. pág. 111

³⁹ Regezzi, Joseph A. Sciubba James. Patología Bucal, 2ª ed. Ed. Interamericana McGraw-Hill, México, 1995, pág. 529

Es característico de la Dentinogénesis Imperfecta que la caries progrese más lentamente de lo normal, incluso existe una resistencia importante a padecerla debido a la gran atrición y ausencia de túbulos dentinarios.⁴⁰

3.7 Características histológicas

El aspecto histológico de estos dientes acentúa el hecho de que esta es una alteración puramente mesodérmica.⁴¹ El aspecto del esmalte es normal por su origen ectodérmico, tiene un espesor y estructuras normales y solo faltan las prolongaciones simples de los túbulos dentinarios situados por debajo del esmalte. La unión dentino-esmalte, que normalmente aparece festoneada, es a menudo lisa y uniforme. La dentina por otra parte, se compone de túbulos irregulares, con amplias zonas de matriz no calcificada. Los túbulos dentinarios tienden a ser de mayor diámetro y menos numerosos que los normales en determinado volumen de la dentina. En algunas zonas puede observarse la ausencia completa de túbulos. No son raras las inclusiones celulares, probablemente odontoblastos en la dentina, la cámara pulpar por lo general está casi obliterada por la continua aposición de dentina (espacio pulpar obliterado incluso en el centro del diente). En casos de dientes recién erupcionados las cámaras pulpares pueden ser muy amplias.

⁴⁰ Rodríguez E. Art. cit. pág. 225

⁴¹ Shafer G. Op. cit. pág. 56

Los odontoblastos tienen capacidad limitada para formar matriz dentinal bien organizada y degeneran con rapidez. Dentro de la zona de la raíz, los túbulos dentinarios parecen ser más normales, tanto en su forma como en su trayecto. Algunas veces el borde de la dentina no está muy definido y las líneas incrementales parecen faltar. Las lagunas de los cementocitos tienen frecuentemente un tamaño reducido.⁴²

La mineralización está algo reducida, la mayor parte de la dentina presenta una matriz amorfa con calcificaciones interglobulares y tubulillos cortos de formas anormales, en un patrón desorganizado y pueden encontrarse restos celulares en la dentina. (Fig. 6 y 7)

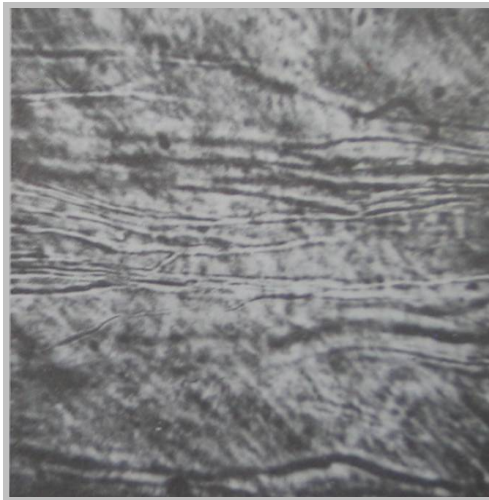


Fig.6 Se observan los túbulos dentinarios grandes e irregulares.⁴³

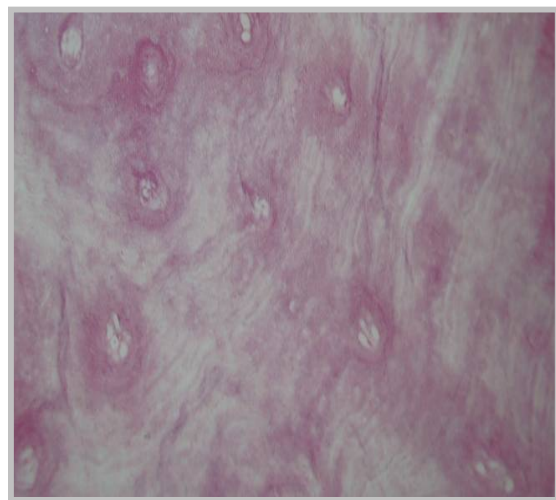


Fig.7 La microfotografía muestra los túbulos dentinarios de gran tamaño ampliamente espaciados y ausencia de densidad normal de los depósitos de colágena.⁴⁴

⁴² Gorlin, J. R. Goldman, M. Patología Oral, Ed. Salvat Editores, Barcelona: 1983, pág.154

⁴³ Shafer G. Op. cit. pág. 58

⁴⁴ Escala M. Art. cit. pág.36

Se observa la disposición de los túbulos dentinarios en la dentina sana. (Fig.8)

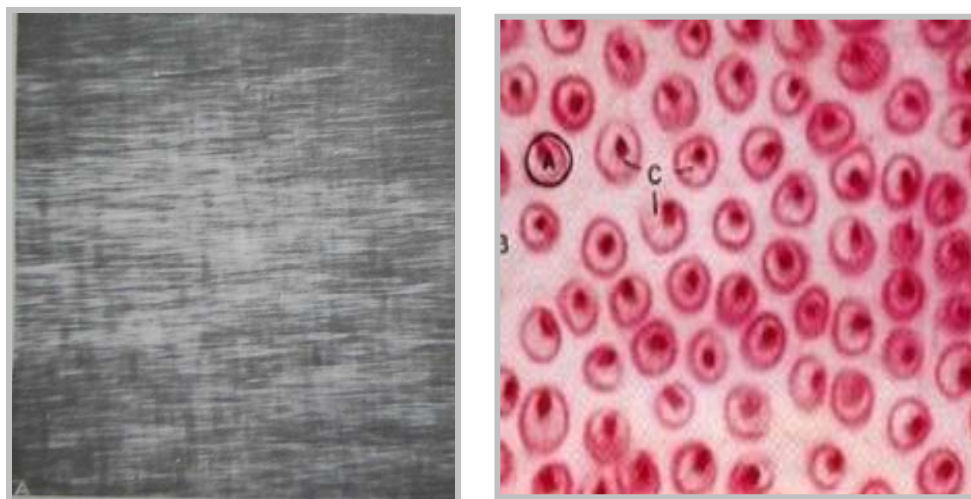


Fig.8 DI, dentina sana muestra túbulos dentinarios regulares.^{45, 46}

3.8 Características radiográficas

3.8.1 Tipo I: Los dientes presentan las cámaras pulpares obliteradas, incluso antes de que erupcionen las piezas dentales, coronas bulbosas, alteración de la morfología radicular (raíces cortas y aplanadas)⁴⁷ como se observa (Fig. 9 y 10). Posibles quistes dentígeros y fracturas radiculares son hallazgos frecuentes.^{48, 49}

⁴⁵ Shafer G. Op. cit. pág. 58

⁴⁶ Escala M. Art. cit. pág. 37

⁴⁷ Malgren B. Lindskog S.. Clinical histopathologic and genetic investigation in two large families with dentinogenesis imperfecta type II. Hum Gen. 2004; 114: 491.

⁴⁸ Pinkham J. Op. cit. pág. 104

⁴⁹ Varela M. Op. cit. pág. 55

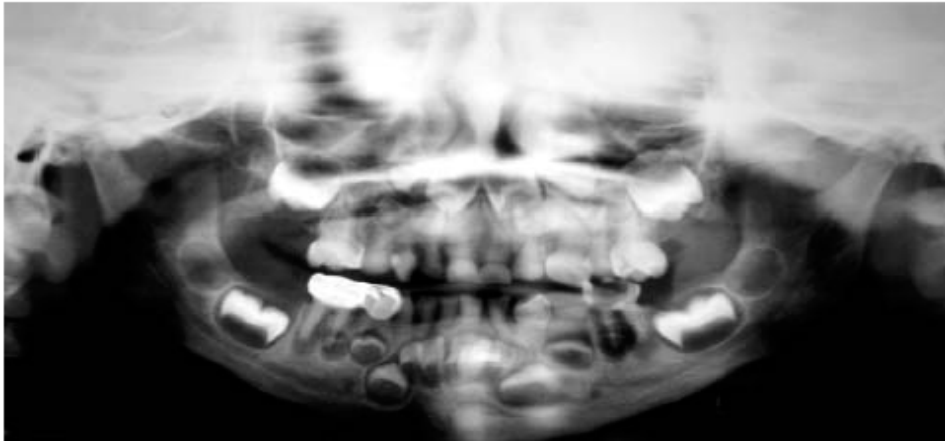


Fig.9 Ortopantomografía donde se observa la forma bulbosa de las coronas, obliteración pulpar, raíces cortas y delgadas.⁵⁰



Fig.10 Se observa obliteración de la cámara pulpar.⁵¹

3.8.2 Dentinogénesis Imperfecta Tipo II: Se observan coronas bulbosas con cámaras pulpares pequeñas, con frecuencia ausentes (Fig.11). Las raíces cortas y delgadas con conductos radiculares pequeños y acintados.

⁵⁰ Arcos H. Art. cit. pág. 177

⁵¹ Ib.

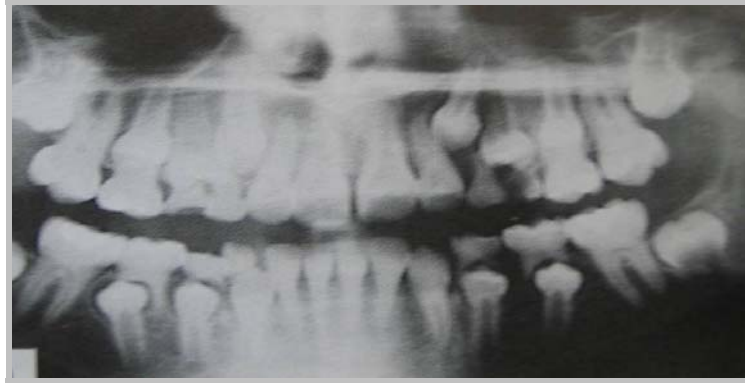


Fig.11 Se puede observar coronas bulbosas, cámaras pulpaes pequeñas, raíces cortas y delgadas.⁵²

3.8.3 Dentinogénesis Imperfecta Tipo III: Se pueden observar cámaras pulpaes y conductos radiculares extremadamente grandes, coronas bulbosas y disminución de la estructura radicular.⁵³ (Fig.12 y 13)

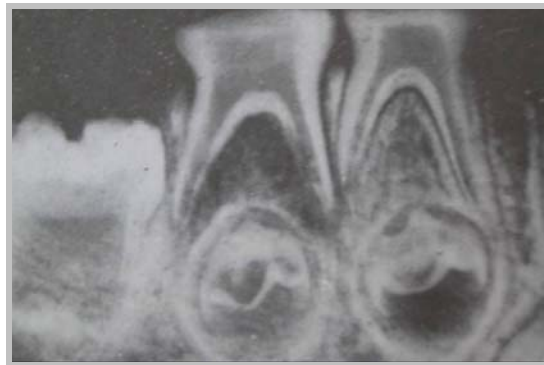


Fig.12 DI tipo III revela cámaras pulpaes y conductos radiculares amplios y coronas bulbosas.⁵⁴

⁵² Cauwels R. Art. cit. pág. 445

⁵³ Rodríguez E. Art. Cit. pág. 225

⁵⁴ Shafer G. Op. cit. pág. 60



Fig. 13 DI tipo III muestra dientes con aspecto de cáscara. Los dientes están muy expuestos a la abrasión y fracturas.⁵⁵

En las radiografías, el esmalte es normal en grosor y radiodensidad, la unión entre las coronas y las raíces es más estrecha de lo normal. El cemento, el ligamento periodontal y el hueso alveolar de soporte tienen un aspecto normal. Estos dientes presentan una apariencia patognomónica en la radiografía, la característica principal es la obliteración precoz, parcial o total de la cámara pulpar y los conductos radiculares (en forma de flama de vela), debido a la formación continua de dentina. Puede ser antes y poco después de la erupción dental.

Esto es visto tanto en la dentición primaria como en la permanente, ya que ambas denticiones están afectadas por esta enfermedad.⁵⁶ También es característico ver una falta de contraste en las piezas dentales, ya que existe un excesivo contenido en agua y una disminución de las sustancias inorgánicas.⁵⁷

⁵⁵ Van W. Op. cit. pág. 77

⁵⁶ Portilla Robertson, Javier. Texto de Patología Oral. Ed. El Ateneo, México, 1989, pág. 153

⁵⁷ Ib. pág. 153

3.9 Alteraciones Bucodentales

Los dientes suelen tener una coloración parda translúcida opalescente, la corona manifiesta un cambio de coloración debido a la dentina anormal subyacente (Fig.14).⁵⁸

La morfología dental en general es rara, ya que hay una constricción excesiva en la unión esmalte-cemento lo que le da a la corona una forma de campana o tulipán. La gran atrición que se presenta en la dentición primaria, la eventual pérdida de las coronas (Fig.15), puede causar hiperplasia de las crestas alveolares, que puede inducir en su incremento formación de hueso alveolar y fibrosis gingival. En los casos muy avanzados el resultado es una apariencia edéntula, hay pérdida de la dimensión vertical, los músculos sin soporte colapsan la expresión facial, el bermellón de los labios desaparece y los pliegues mentolabiales y nasolabiales se profundizan.⁵⁹ Las fracturas radiculares espontáneas son frecuentes.



Fig.14 DI dientes primarios revelan el aspecto opalescente característico.⁶⁰

⁵⁸ Varela M. Op. cit. pág. 55

⁵⁹ Arcos H. Art. Cit. pág. 178

⁶⁰ Cameron Angus, Manual de Odontología Pediátrica, Ed. Harcourt Brace, Madrid, 1998, pág. 208



Fig.15 DI en dientes primarios se observa atrición severa.⁶¹

3.10 Diagnóstico

El diagnóstico de la Dentinogénesis Imperfecta se realiza mediante el análisis clínico, estudio radiográfico completo, historia familiar y estudio genético.⁶² Es de suma importancia realizar un diagnóstico temprano para iniciar cuanto antes un tratamiento adecuado.

3.11 Tratamiento

Los objetivos del tratamiento de la Dentinogénesis Imperfecta en la dentición primaria son los siguientes:

- a) Mantener salud dental, preservar la vitalidad, forma y tamaño de la dentición.
- b) Proporcionar al paciente una dentición funcional.
- c) Prevenir la pérdida de la dimensión vertical.

⁶¹ Cauwels R. Art. cit. pág. 445

⁶² Varela M. Op. cit. pág. 55

- d) Evitar interferir con la erupción de los dientes permanentes.
- e) Permitir el crecimiento de los maxilares y la articulación temporomandibular.⁶³

El tratamiento de la Dentinogénesis Imperfecta está orientado a prevenir, proteger y evitar el desgaste del tejido dental y mejorar el aspecto estético de los dientes.⁶⁴ Por lo regular el tratamiento de elección consiste en la confección y adaptación de coronas completas e individuales a una edad temprana, a pesar de que la dentina es deficiente, el soporte para las coronas es el adecuado.⁶⁵

Estos dientes no deben emplearse como pilares para prótesis, ya que las raíces son susceptibles a fracturarse bajo tensión. Los dientes posteriores serán restaurados con coronas de acero cromo (Fig.16).⁶⁶ Se pueden utilizar ionómeros vítreos, compómeros, cerómeros y composites de alta resistencia estéticos para reconstruir dientes anteriores previo a la colocación de coronas totales. En dientes anteriores se ha propuesto el uso de coronas de celuloide, o coronas de acero cromo con frente estético.⁶⁷ En casos donde están indicadas las extracciones por existir fracturas a nivel gingival o radicular y abscesos con obliteraciones pulpares, los órganos dentales deben ser sustituidos con prótesis parciales o totales removibles y mantenedores de espacio (Fig.17)

⁶³ Sapir Shabtai, Shapira Joseph. Dentinogenesis Imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatric Dentistry* 2001;23: 233.

⁶⁴ Henke A. Friedrich A. Aquilino A. Occlusal rehabilitation of patient with dentinogenesis imperfecta: A clinical report. *The Journal of Prosthetic Dentistry*,1999; 81:503.

⁶⁵ Regezzi J. Op. cit. pág. 530

⁶⁶ Escala M. Art. cit. pág. 35

⁶⁷ Arcos H. Art. cit. pág. 178



Fig.16 Restauración con coronas acero-cromo.⁶⁸



Fig.17 Prótesis removible con ganchos en maxilar y mandíbula para lograr estética y función.⁶⁹

En casos severos donde se presenta gran pérdida de estructura coronal se propone el uso de sobredentaduras (Fig.18). El tratamiento ortodóntico en estos pacientes está descartado, dado que la colocación de brackets en este tipo de dientes causara desprendimiento del esmalte. Debe tomarse en cuenta que la mandíbula y el maxilar de estos pacientes casi nunca sufren fracturas, lo que posibilita la realización de extracciones.

⁶⁸ Van W. Op. cit. pág. 283

⁶⁹ Ib. pág. 287



Fig.18 Prótesis superior. Para conseguir una elevación de la mordida y un soporte labial adecuados, se colocó una prótesis completa en el maxilar sobre los dientes remanentes. En un primer momento, se colocó en la mandíbula como antagonista un aparato removible con plano de mordida lateral, que será sustituida por una prótesis cuando la erupción de los dientes está más avanzada.⁷⁰

⁷⁰ Ib. pág. 288

4. CONCLUSIONES

Cuando se presenta un paciente con Dentinogénesis Imperfecta, el Cirujano Dentista debe conocer las características de la enfermedad así como las alteraciones dentales que en cada tipo se presentan. Debe tener conocimientos acerca de la histología del diente primario para poder realizar un diagnóstico correcto y ofrecer un tratamiento oportuno.

Debido a que en los pacientes con Dentinogénesis Imperfecta se ve más afectada la primera dentición, es de suma importancia realizar un diagnóstico temprano para iniciar cuanto antes un tratamiento adecuado. Al rehabilitar la dentición primaria se logra mantener la función masticatoria, fonación, dimensión vertical, longitud de arco y se asegura la vía de erupción de la dentición permanente, estableciendo una dentición funcional, importante en pacientes con alteraciones dentales.

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

En este tipo de pacientes es imprescindible solicitar un estudio genético y llevar a cabo una interconsulta con pediatría, psicología y traumatología para descartar su asociación con otras entidades, principalmente con Osteogénesis Imperfecta, lo cual implica un tratamiento interdisciplinario.

BIBLIOGRAFÍA

Annadinín Aime, H. Conceptos Básicos en Odontología Pediátrica. Ed. Disinlimed, Caracas, 1996, 690 pp.

Arcos Hernández, Donaji. Dentinogénesis Imperfecta: Reporte de un caso. Revista Odontológica Mexicana 2006; 10: 173-180.

Berkovitz B. K. Atlas en Color y Texto de Anatomía Oral, Histología y Embriología, 2ª ed. Ed. Mosby, Madrid, 1995, 317pp.

Bhaskar S. N. Histología y Embriología Bucal, Ed. Prado, México, 1993, 470 pp.

Cameron Angus, Manual de Odontología Pediátrica, Ed. Harcourt Brace Madrid, 1998, 255 pp.

Cauwels, R. De Coster, P. Portier, G. Dentinogenesis Imperfecta associated with short stature, hearing loss and mental retardation: a new syndrome with autosomal recessive inheritance. J Oral Pathol Med. 2005; 34: 444-46.

Cohen, Vías de la pulpa, 8ª ed. Ed. Elsevier Science, Madrid, 2002, 1073 pp.

Elías Gerardo, Villegas Adolfo. Dentinogénesis Imperfecta asociada a Osteogénesis Imperfecta. Acta Pediátrica de México. 1999; 20(02): 111- 113.

Escala M. Santiso A. Montangero. V. Osteogénesis y Dentinogénesis Imperfecta. RAAO 2005; 154: 33-37.

Estrela, Carlos. Ciencia Endodóntica, Ed. Artes Médicas, Sao Paulo, 2005, 991 pp.

Giunta L. J. Patología Bucal, 3ª ed. Ed. McGraw-Hill Interamericana, México, 1991, 185 pp.

Gómez Ferraris, Ma. Luisa. Histología y Embriología Bucodental. 2ª ed. Ed. Editorial Médica Panamericana, Madrid, 2002, 467 pp.

Gorlin J. R, Goldman M. Patología Oral. Ed. Salvat Editores, Barcelona: 1983, 1227 pp.

Henke A. Friedich A. Aquilino A. Oclusal rehabilitation of patient with dentinogenesis imperfecta: A clinical report. The Journal of Prosthetic Dentistry.1999; 81:503-6.

Kim J. Nam S. Jang K. A novel splice acceptor mutation in the DSPP gene causing de dentinogénesis imperfecta type II. Hum Genet 2004; 115 : 248-254.

Laskaris George, Patologías de la Cavidad Bucal en Niños y Adolescentes, Ed. Actualidades Médico Odontológicas de Latinoamérica, Caracas, 2001, 331 pp.

Holappa H Nieminen P. Tolva L. Lukinma. Splicing site mutations in dentition causing dentinogenesis imperfecta type II. Eur J Oral Sci 2006;114: 381-384.

Malgren B. Lindskog S. Elgadi A. Clinical histopathologic and genetic investigation in two large families with dentinogenesis imperfecta type II. Hum Gen. 2004; 114: 491-498.

Pettiette, T. Mary, Wrigth Timothy, Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications, Oral Surg Oral Med Oral Pathol. Radiol Endod 1998; 86: 733 -7.

Pinkham J. Odontología Pediátrica. 3ª ed. Ed. McGraw-Hill Interamericana, México, 2001, 735 pp.

Portilla Robertson, Javier. Texto de Patología Oral. Ed. El Ateneo, México, 1989, 189 pp.

Regezzi, Joseph A. Sciubba, James. Patología Bucal, 2ª ed, Ed. Interamericana Mc Graw Hill, México, 1995, pp.611.

Rodríguez E. Alejandra. Téres G. Mariana. et al. Dentinogénesis Imperfecta Tipo II: caso clínico. Revista Oral 2004; 224-226.

Ross H. Michel. Histología Texto y Atlas, 4ª ed. Ed. Panamericana, Madrid, 2005, 845 pp.

- Sapir, Shabtai. Shapira, Joseph. Dentinogenesis Imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatric Dentistry*. 2001; 23: 232-236.
- Seltzer, Samuel. Pulpa Dental, Ed. El Manual Moderno, México, 1998, 417pp.
- Shafer, G. W. Tratado de Patología Bucal, 3ª ed. Ed. Interamericana, México, 1977, 827 pp.
- Sicher Harry, M. Histología y Embriología Bucales. Ed. La Prensa Médica Mexicana, México, 1990, 376 pp.
- Soto Llanos, Libia. Dentinogénesis Imperfecta (tipo I de Shields) caso Clínico. *Revista Estomatología* 2000; 9: 61-67.
- Ten Cate, A. R. Histología Oral Desarrollo, Estructura y Función, 2ª ed. Ed. Editorial Médica Panamericana, Buenos aires, 1986, 529 pp.
- Varela Morales, Margarita. Problemas Bucodentales en Pediatría, Ed. Ergon, Madrid, 1999, 257 pp.
- Walter L. Davis. Histología y Embriología Bucal. Ed. Interamericana McGraw-Hill, México, 1986, 231 pp.
- Zegarelli V. Edward. Diagnóstico en Patología Oral. Ed. Salvat Editores, Barcelona, 1972, 633 pp.