



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DENTINOGÉNESIS IMPERFECTA COMO
MANIFESTACIÓN DE OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA:
MANEJO Y TRATAMIENTO EN DENTICIÓN PRIMARIA.

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:

VALERIA VIDAL GALLEGOS

TUTORA: Esp. VERÓNICA AMÉRICA BARBOSA AGUILAR



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.

Doy gracias a Dios y a la vida por permitirme llegar hasta aquí.

Gracias a mis padres, Benito y Lulú, porque sin ellos esto no habría sido posible, por su apoyo y amor incondicional, por ser ese motor que me impulsa a ser mejor cada día y a quienes va dirigido esto, fruto del trabajo y esfuerzo que han realizado para lograr que yo sea la profesionalista y persona que soy ahora. Ahora va la mía, aunque no me alcanzará la vida para devolverles todo lo que me han dado.

A mi hermana, Andrea, la persona más noble que pueda existir, y de quien cada día aprendo algo nuevo, eres grande.

A mi abue Jero, por ser luz en la oscuridad y ejemplo de vida, fortaleza y resiliencia,

A mis tíos, Raúl, Vero y Claudia, por el cariño de siempre y por ser unos segundos padres para mí.

Agradecida con mis primos Vivian, Sergio, Ana Pao, Fer, Gerardo y Gloria, por siempre estar.

A mi ahijado, Aarón Elías, futura promesa.

A mis amigos, Ernesto, Karen, Marce, Isaac, Camila y Arely, por nunca permitirme rendirme.

A los amigos que la universidad me dio y a todas y cada una de las personas con las que tuve la dicha de cruzarme en el camino.

A mis doctores, Mariana Tinajero y Sergio Báez, grandes maestros, por compartir conmigo sus conocimientos y amor por la odontología.

Gracias a mi tutora, la Esp. Verónica América Barbosa Aguilar, por orientarme y guiarme durante este proceso para hacer que este trabajo de investigación fuera posible.

Finalmente quiero extender mi gratitud a mi *alma mater*, la Universidad Nacional Autónoma de México y a la Facultad de Odontología, por brindarme oportunidades inimaginables y abrirme las puertas del saber y el conocimiento.

A todas y cada una de las personas que creyeron siempre en mí.

Gracias totales.

¡México, Pumas, Universidad!

En memoria de mis abuelitos Sara, Alfonso y Primo, y de mi madrina Sara.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	6
1. HUESO	7
1.1. GENERALIDADES	7
1.2. HISTOGÉNESIS DEL HUESO	7
2. ODONTOGÉNESIS	10
3. DENTINA	12
3.1. PROPIEDADES FÍSICAS	12
3.2. COMPOSICIÓN QUÍMICA	13
3.3. HISTOGÉNESIS DE LA DENTINA	13
3.4. CLASIFICACIÓN	15
4. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA	16
4.1. PREVALENCIA	17
4.2. DIAGNÓSTICO	17
4.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	17
4.4. CLASIFICACIÓN	18
4.5. PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO	21
4.5.1. BIFOSFONATOS	21
4.6. MANIFESTACIONES ORALES	22
4.6.1. CARIES	23
4.6.2. AGENESIA DENTAL	24
4.6.3. MALOCLUSIONES	25
5. DENTINOGENESIS IMPERFECTA	24
5.1. PREVALENCIA	25
5.2. DIAGNÓSTICO	26
5.3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	26
5.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	27
5.5. CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS	27
5.6. CLASIFICACIÓN	28

6. MANEJO CLÍNICO	29
7. TRATAMIENTO	30
7.1. TRATAMIENTO PREVENTIVO	30
7.2. TRATAMIENTO RESTAURATIVO	31
7.2.1. PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS.....	31
7.2.2. TERAPIA PULPAR.....	32
7.2.3. CORONAS ACERO-CROMO.....	33
7.2.4. RESINAS.....	33
CONCLUSIONES	35
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	36

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades de origen genético han sido desde siempre objeto de estudio debido a las diversas características que presentan, al igual que su complejo diagnóstico y tratamiento.

La osteogénesis imperfecta (OI), también llamada “*enfermedad de huesos de cristal*”, es una enfermedad congénita resultado de una mutación en el gen responsable de la producción de colágena tipo I, el cual altera la formación de tejido conectivo, dando una mayor fragilidad ósea, lo cual conlleva a un aumento en el riesgo a fracturas.

Las manifestaciones orales provocadas por esta patología se producen principalmente a nivel dental, afectando los tejidos que conforman al diente, como es el caso de la dentinogénesis imperfecta, la cual tiene una afectación en la dentina, provocando alteraciones no solo en la estética sino también en la función del sistema estomatognático.

El presente trabajo de investigación pretende documentar acerca de las características, diagnóstico y tratamiento de la dentinogénesis imperfecta en dentición temporal y del manejo odontológico correcto de esta alteración en pacientes que padecen osteogénesis imperfecta para de esta manera lograr una exitosa rehabilitación.

1. HUESO

El hueso es tejido conectivo mineralizado que sirve de sostén para los músculos que lo rodean.

Además de las funciones de soporte y protección, forman depósitos de calcio, desde el punto de vista metabólico. ¹

1.1. GENERALIDADES

Se compone principalmente de minerales en un 60%, de los cuales destacan la colágena tipo I (90%) y la hidroxapatita (90%), además de la presencia de otras proteínas como osteocalcina, osteonectina, osteopontina y proteoglicanos. ²

1.2. HISTOGÉNESIS DEL HUESO

El proceso mediante el cual se lleva a cabo la formación de los huesos se conoce como *osteogénesis*.

Este proceso de osificación tiene inicio en el primer trimestre de gestación a partir de células osteoprogenitoras, las cuales derivan de células mesenquimáticas, que una vez estimuladas por la proteína morfogenética ósea (BMP) se convierten en osteoblastos, que son células cuboideas mononucleadas cuya función es la de sintetizar y secretar la matriz orgánica, y se encuentran en la superficie del hueso en forma de una capa epitelioide.

Además de los osteoblastos, se presentan diferentes células que en conjunto participan en el proceso de formación del tejido óseo, como las células osteoprogenitoras, que se dividen en dos tipos: los preosteoblastos que son células fusiformes y se encuentran en el tejido conectivo que forma el periostio,

el endostio y el tejido conectivo perivascular, y son las encargadas de originar a los osteoblastos y osteocitos; también encontramos a los preosteoclastos, células fusiformes derivadas de los monocitos, caracterizadas por presentar abundantes mitocondrias, ribosomas libres y un aparato de Golgi muy desarrollado, y que darán origen a los osteoclastos, células de gran tamaño, mononucleadas, con receptores de calcitonina y RANK, se encargan de producir la resorción ósea, degradando la matriz orgánica a partir de la liberación de ácidos orgánicos y enzimas hidrolíticas lisosomales.^{2,3}

En las zonas en donde hay actividad osteoclástica se encuentra la sustancia osteoide que separa a los osteoblastos de la matriz ósea calcificada, y partir de esta sustancia tiene su origen la formación de los osteocitos.²

El hueso presenta dos tipos de osificaciones, en primer lugar, está la intramembranosa, que presenta centros de osificación con una gran cantidad de capilares, fibras de colágeno y osteoblastos que sintetizan la sustancia osteoide que formará las trabéculas óseas, y, que a su vez dentro de estos espacios trabeculares tendrá lugar la transformación de la mesénquima en médula ósea.

Ocurre también la formación del periostio, a partir de las células mesenquimatosas que se encuentran en la periferia de los centros de osificación. El maxilar y la calota son ejemplos de este tipo.

La osificación endocondral, con origen a partir del cartílago hialino, produciéndose una calcificación de la matriz cartilaginosa, por ejemplo, la rama de la mandíbula. Estos procesos se llevan a cabo en la etapa embrionaria y continúan postnatalmente.³ (Figura 1)

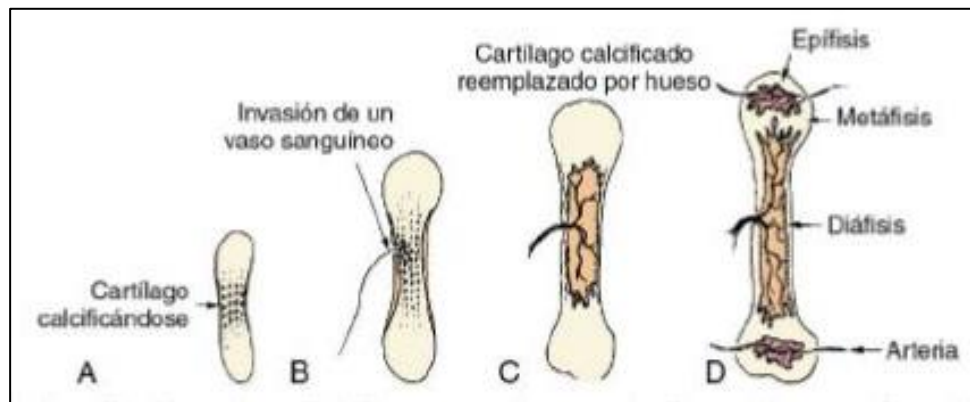


Figura 1. Osificación endocondral en huesos largos. ⁴

El hueso alveolar se desarrollará junto con la erupción dentaria debido a que los gérmenes dentarios estimulan a la formación de los alveolos. Estos gérmenes dentarios ya estarán presentes a partir de la octava semana del periodo embrionario.

El crecimiento óseo está influido tanto por la edad como por el sexo, teniendo una mayor velocidad de crecimiento en la primera infancia y en la adolescencia, siendo más rápida su osificación en mujeres que en hombres debido a que existe una mayor influencia hormonal.

Los procesos que llevan al crecimiento y desarrollo de los huesos craneales y faciales son: aumento de tamaño, remodelación y desplazamiento óseos. ³

Pero también ocurren fenómenos biológicos cómo la sustitución de cartilago por hueso que tiene su inicio en el periodo embrionario y continúa después del nacimiento cuando los huesos de la base de cráneo se unen. ^{3, 4}

El crecimiento a la altura de las suturas se lleva a cabo en los huesos de la bóveda craneal y en la parte superior de la cara, iniciando en la vida fetal

hasta los siete años, y es seguido por una aposición ósea periférica asociada a la resorción interna que ocurre desde los 7 años hasta los 21 con el crecimiento de los senos maxilares y cavidad nasal.

Finalmente, en la erupción dental se presenta un aumento del diámetro sagital y vertical de la cara, con una disminución del ángulo de la mandíbula y del proceso pterigoideo.³

2. ODONTOGÉNESIS

El desarrollo y formación dental inicia su desarrollo en la sexta semana de vida intrauterina, teniendo su origen a partir de células ectodérmicas y mesenquimales.

La evolución de los gérmenes dentarios se lleva a cabo en cuatro estadios:

1. Estadio de yema o brote. Las células ectodérmicas presentan un crecimiento redondeado y localizado, que formarán diez brotes en cada maxilar, los cuales serán los futuros órganos del esmalte.^{3,4}

2. Estadio de casquete. Las células del brote proliferan hasta formar una concavidad que encierra parte del ectomesénquima, dando origen a la papila dentaria, donde se pueden distinguir las estructuras del órgano del esmalte:

El epitelio dental externo, que se encuentra formado por células cuboideas que se unen a la lámina dental por el pedículo epitelial, y el epitelio dental interno, compuesto por células cilíndricas bajas, las cuales se diferenciarán en ameloblastos en la etapa de campana y en odontoblastos que sintetizarán dentina a nivel cuspídeo, y finalmente el retículo estrellado, el cual

se forma a partir del líquido extracelular, por células de aspecto estrellado que al anastomosarse formarán una red celular continua. ³

3. Estadio de campana. Tiene su inicio entre la 14° y 18° semana de gestación, durante este tiempo ha habido una diferenciación de las células del ectomesénquima en odontoblastos, los cuales forman una matriz extracelular (MEC) que dará lugar a la predentina, compuesta de fibras de colágena tipo I y proteínas no colágenas (10%), que 24 horas después se calcificará para convertirse en lo que será la dentina. Además de que en esta etapa se definirá la forma de la corona dental, forma, número y distribución de las cúspides. ^{3,4}

4. Estadio terminal. En esta etapa se comienza a depositar la matriz del esmalte sobre la dentina en desarrollo, iniciando en la zona de cúspides y bordes incisales y extendiéndose hacia el tercio cervical. Esta mineralización tiene lugar entre el quinto y sexto mes de vida intrauterina, por lo cual al momento del nacimiento ya están presentes tejidos dentarios calcificados en la dentición temporal, al igual que los primeros molares permanentes. ³ (Figura 2)

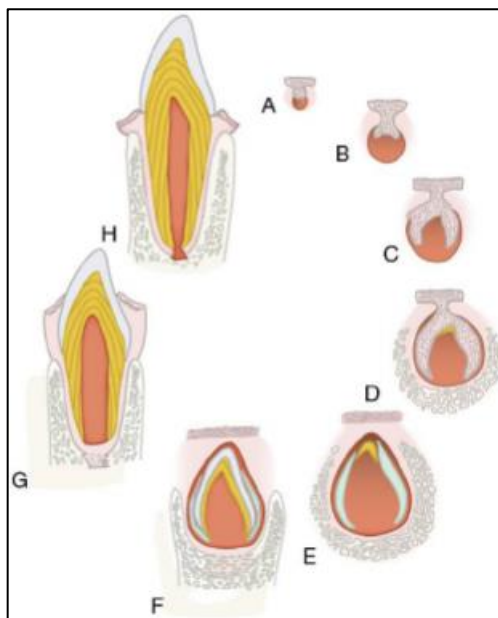


Figura 2. Estadios del desarrollo del diente. ⁴

3. DENTINA

La dentina es un tejido mineralizado, metabólicamente activo que se forma durante toda la vida teniendo la capacidad de repararse. ³

Abarca la mayor parte del diente y su composición es similar a la del hueso en cuanto a la matriz extracelular, la cual es secretada por los odontoblastos y está incrustada en cristales de hidroxiapatita, al igual que agua (10%) y colágeno (20%). ^{3, 5, 6}

3.1. PROPIEDADES FÍSICAS

Las propiedades físicas son aquellas características propias que podemos observar en la dentina, y dentro de ellas podemos considerar las siguientes:

- **Color.** Se caracteriza por ser amarillo-blanco, pero puede variar dependiendo de la edad y el grado de mineralización, por lo que en dientes temporales suele ser de un tono blanco azulado.
- **Translucidez.** Debido al grado de mineralización, su translucidez es menor a la del esmalte, pero haciéndose cada vez mayor a nivel radicular y presentando una radioopacidad baja.
- **Permeabilidad.** En dientes primarios, la permeabilidad de la dentina es mayor en comparación a la de los permanentes debido a que tiene un menor grosor. Esto sucede ya porque los túbulos dentinarios tienen una densidad menor. ³
- **Flexibilidad.** Para soportar las cargas de la masticación, la dentina es ligeramente elástica, esto debido a la matriz de los túbulos dentinarios, lo

cual hace que el diente se encuentre menos susceptible a sufrir de fracturas. ⁴

3.2. COMPOSICIÓN QUÍMICA

La dentina se encuentra formada por cristales de hidroxiapatita en un 70 %, correspondiente a la materia inorgánica, estos cristales son más pequeños y delgados en comparación a los del esmalte, llegando a medir hasta 36 nm de largo, 25 nm de ancho y 10 nm de altura, además de la presencia de oligoelementos como el cobre, zinc, flúor, hierro y magnesio. ³

El 18% es materia orgánica, principalmente fibras de colágena tipo I, II y V, glucoproteínas como la fosforina, sialoproteínas, sialofosfoproteína y proteína de la matriz dentinaria, proteoglicanos, especialmente condroitín 4-sulfato (CS-4) y condroitín 6-sulfato (CS-6), y proteínas del suero entre las que destacan la albúmina, fosfolípidos metaloproteinasas, amelogeninas y factores de crecimiento, y el 12% restante del contenido dentinario es agua. ^{3, 6}

3.3. HISTOGÉNESIS DE LA DENTINA

En la organización de la dentina se encuentran dos componentes esenciales:

En primer lugar, tenemos a la unidad estructural de la dentina, los túbulos dentinarios, que son estructuras cilíndricas que se extienden desde la pulpa a la unión amelodentinaria o cementodentinaria por donde pasan los procesos odontoblásticos. En dientes primarios, la densidad tubular es menor, aunque, según estudios realizados, pueden llegar a presentarse túbulos muy desarrollados con presencia de colágena tipo I y III, pero sin procesos odontoblásticos. ³ (Figura 3)

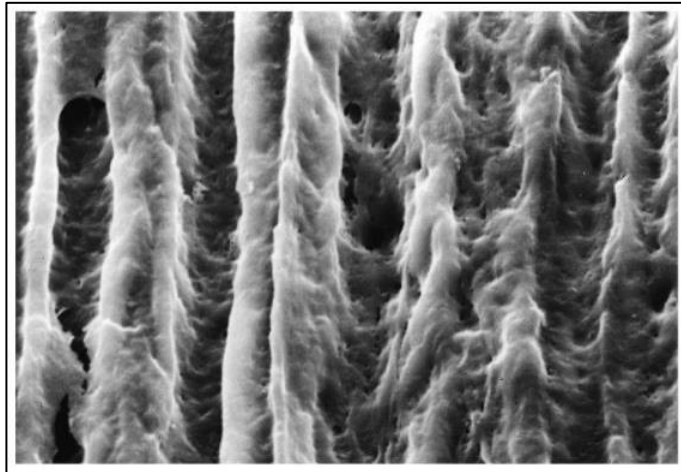


Figura 3. Túbulos dentinarios en dientes primarios. ³

Y la matriz intertubular, la cual se encuentra distribuida en las paredes de los túbulos dentinarios, constituida de fibras de colágeno, en ella se encuentra la materia orgánica de la dentina, compuesta por fibras colágenas y matriz amorfa.

Además de las principales células de la dentina, los odontoblastos, los cuales son de forma cuboidea, pero que en algunas zonas coronarias pueden observarse como cilíndricas, siendo estos los responsables de sintetizar la matriz orgánica de la dentina y la reparación de la misma, en su estructura encontramos los procesos odontoblásticos, alojados en los túbulos dentinarios, que van desde la pulpa a la unión amelodentinaria. ^{3, 4}

Por otro lado, tenemos también a los osteoclastos, encargados de la resorción de los tejidos mineralizados del diente, hacen su aparición en algunos procesos patológicos, en dentina sana están activos debido a que constantemente se encuentra en proceso de resorción y aposición dental. ³

En la zona de la corona del diente, la dentina se encuentra protegida por el esmalte, en el caso de la raíz, esta se encuentra cubierta por el cemento. ⁴

3.4. CLASIFICACIÓN

La clasificación de la dentina se basa en su estructura, dividiéndose en dentina primaria, secundaria y terciaria.

La *dentina primaria*, que a su vez se divide en dentina del manto, es la primera en formarse y sirve de recubrimiento, la interglobular, circumpulpar, peritubular e intertubular conforman el resto. Constituye principalmente la corona y la raíz. ⁴

La *dentina secundaria* o *circumpulpar*, se forma después de la erupción, cuando la corona entra en oclusión y las raíces están casi formadas, las fibras de colágena se disponen de manera irregular y forman una red alrededor de las prolongaciones de los odontoblastos, depositándose más lentamente que la primaria.

Y *dentina terciaria*, que se divide en reactiva o de respuesta, reparativa, osteodentina y esclerótica. Tiene su formación en las zonas de activación odontoblástica, como resultado de una estimulación pulpar a consecuencia de algún proceso de caries, abrasión, atrición o inclusive al momento de restaurar el diente. ^{3, 4} (Figura 4)

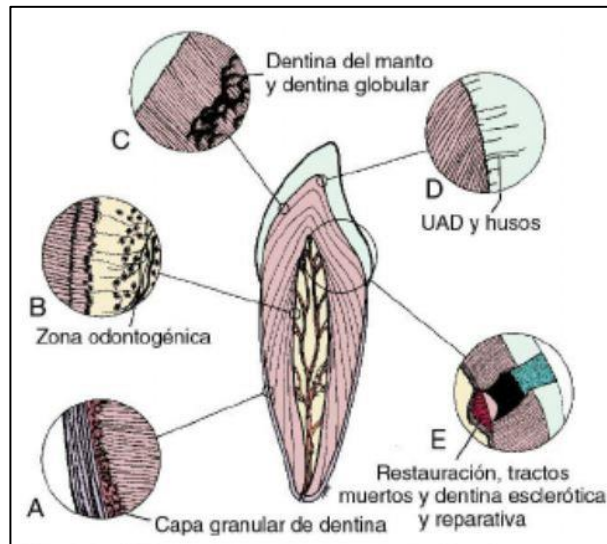


Figura 4. Estructura de la dentina. ⁴

4. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

La osteogénesis imperfecta (OI), también conocida como síndrome de Lobstein, síndrome de Vrolik o enfermedad de Poark, es un desorden genético el cual afecta la síntesis de colágena, especialmente a los genes que codifican las cadenas de colágeno tipo I, pro- α (COL1A1) y pro- α 2 (COL1A2), correspondientes a los pares de cromosomas 17 y 7, respectivamente, interviniendo en la diferenciación y maduración de los osteoblastos y en el proceso de maduración ósea. Su transmisión puede ser por uno o ambos padres. ^{3, 4, 5, 7, 8, 9}

El colágeno tipo I es la proteína más abundante del cuerpo humano, siendo parte de la composición del tejido conectivo que conforma ligamentos, tendones, dentina, vasos sanguíneos y escleróticas. Está compuesto por dos cadenas (α 1 y α 2) que forman una triple hélice. ^{5, 10, 11}

4.1. PREVALENCIA

Es una enfermedad muy poco común, por lo cual se estima que se presenta en 1 de cada 20,000 a 25,000 nacimientos a nivel mundial aproximadamente, afectando por igual a ambos sexos y no hay predominio de raza o grupo étnico en específico. ^{5, 12, 13}

4.2. DIAGNÓSTICO

Puede realizarse un diagnóstico intrauterino a partir de la semana 20 de gestación, mediante la historia clínica y antecedentes heredofamiliares del paciente, existiendo un 50% de probabilidades de transmitir la enfermedad si uno de los padres tiene osteogénesis imperfecta, pruebas de ADN a través de la toma de muestras de células fetales mediante la amniocentesis o análisis de vellosidades coriónicas (CVS). ^{5, 12, 14, 15}

Mediante la ecografía se pueden llegar a observar fracturas, la talla del feto es reducida y hay un crecimiento limitado de huesos largos, además de que durante el nacimiento las características físicas pueden llegar a ser muy notables. ^{5, 15}

4.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Una de sus características principales es la deficiencia de crecimiento, huesos muy finos y curvados con corticales estrechas y hueso poco esponjoso, deformidad en huesos largos, presencia de escoliosis, facies triangular con presencia de huesos wormianos, platibasia, escleróticas azuladas o grisáceas y glaucoma, e inclusive puede existir riesgo de fracturas intrauterinas y muerte perinatal. ¹⁰ (Figura 5)

Debido a la poca maduración del colágeno, los pacientes pueden llegar a presentar osteoporosis grave y generalizada, afectando los huesos de origen membranoso y cartilaginoso. Además, los niños son muy propensos a sufrir de fracturas, aunque este riesgo irá disminuyendo después de la pubertad. ¹⁰



Figura 5. Paciente de 6 años 2 meses con presencia de OI tipo III. ³

4.4. CLASIFICACIÓN

Inicialmente la OI se dividía en congénita y tarda, la primera se refería a aquellos que nacían con fracturas, las cuales ocurrían durante el periodo fetal, y la segunda cuando las fracturas se producían después del nacimiento, esta última se subdividían en *gravis*, la cual se desarrollaban en el primer año de vida del niño y *levis*, que ocurrían después del segundo año de vida. ⁷

Fue hasta 1979 que el profesor David Sillence propuso una clasificación que divide la OI en cuatro tipos, agrupándolos en autosómicos y dominantes,

basándose en las características clínicas, radiográficas y gravedad de la enfermedad.

El tipo I o leve se caracteriza por presentar escleróticas azules, fragilidad ósea leve, facies de forma triangular, deformidades escasas, fracturas más comunes durante la edad escolar las cuales tienden a disminuir durante la pubertad, tiene una transferencia autosómica dominante.

Se subdivide en IA, sin presencia de dentinogénesis, y IB en donde hay presencia de dentinogénesis. ^{5, 8, 9}

En el tipo II o perinatal mortal hay una fragilidad extrema, deformidades óseas, hemorragia intracraneal e insuficiencia pulmonar que conllevan a riesgo de muerte perinatal o nacimiento prematuro. Se caracteriza por ser un trastorno autosómico recesivo. El desarrollo de dentinogénesis imperfecta (DI) tiende a presentarse en estos casos. ^{5, 8, 9, 13, 16}

El tipo III o deformante progresiva es una mutación autosómica recesiva, con severa fragilidad ósea, deformaciones progresivas, facies triangular, fracturas frecuentes en huesos largos, escleróticas normales o azules, y es compatible con la vida, aunque con riesgo de fracturas, acompañado de bajo peso y estatura al momento de nacer. Estudios recientes han comprobado que el 80% de los pacientes presentan dentinogénesis imperfecta (DI) con una destrucción temprana de la estructura dental. ^{8, 9, 13, 16}

Finalmente, el tipo IV o moderadamente grave presenta niveles de fragilidad ósea variables, escoliosis, dolor crónico, escleróticas normales y sordera en la mayoría de los casos. Es de tipo autosómico dominante y al igual que el tipo I, se subdivide en IVA, sin presencia de dentinogénesis, y IVB con presencia de dentinogénesis. ^{5, 7, 8, 16} (Tabla 1)

Tipo	Clasificación	Herencia	Dentinogénesis	Severidad
IA	Congénita (Tarda)	Autosómica dominante	Sí	Leve
IB			No	
II	Congénita	Autosómica recesiva	Sí	Letal
III	Congénita (Tarda)	Autosómica recesiva	Sí	Grave
IVA	Congénita (Tarda)	Autosómica recesiva	No	Media
IVB			Sí	

Tabla 1. Clasificación de la osteogénesis imperfecta. ⁹

Se han agregado tres tipos más debido a que muchos casos no entran dentro de las cuatro clasificaciones anteriormente descritas. En estos no se han encontrado, hasta el momento, mutaciones en los genes para el colágeno.

El tipo V, de herencia autosómica dominante, sin alteraciones en la dentina, el hueso se encuentra agrupado de manera irregular y sin escleras azules.

El tipo VI se caracteriza por presentar frecuentes fracturas, deformidad ósea, sustancia osteoide abundante con ausencia de hipocalcemia, hipofosfatemia e hipovitaminosis D.

Y el tipo VII es característica de la población nativa del norte de Quebec y sus características son muy similares al tipo IV. ¹⁷

4.5. PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

La OI no tiene cura, por lo cual el tratamiento de elección es la terapia con bifosfonatos (BP), y en la mayoría de los casos el pronóstico es favorable. ¹⁶

4.5.1. BIFOSFONATOS

Los bifosfonatos, también conocidos como difosfonatos son fármacos utilizados en enfermedades en las cuales hay una pérdida importante de tejido óseo como la osteoporosis, osteogénesis imperfecta o cáncer de huesos. ^{18, 19}

Actúan uniéndose a los cristales de hidroxapatita, siendo absorbidos por los osteoclastos, acumulándose como metabolitos citotóxicos y causando apoptosis, inhibiendo así la resorción ósea, reduciendo la actividad osteoclástica, aumentando la densidad mineral ósea y disminuyendo el riesgo a fracturas. ^{19, 20, 21}

Como consecuencia se observa una inhibición del factor de crecimiento endotelial vascular y la formación de nuevos vasos sanguíneos debido a la actividad anti-angiogénica que se presenta. ¹⁸

Antes de la administración del medicamento, es importante verificar que el paciente presente niveles de calcio y vitamina D ideales en sangre, además de una función renal adecuada. ^{7, 21}

Los bifosfonatos más utilizados son el ácido zoledrónico, pamidronato, alendronato, clodronato, etidronato, risedronato, tiludronato y neridronato, pero en niños encontramos el pamidronato y el ácido zoledrónico, debido a que son mejor tolerados por el organismo además de no presentar signos de osteonecrosis mandibular. ^{18, 20, 21}

Su administración puede ser oral o intravenosa, siendo absorbidos a nivel gastrointestinal, y según el protocolo de Glorieux, la sustancia debe ser administrada por tres días seguidos, cada 2 a 3 meses, lo que reducirá el riesgo a fracturas y mejorará la fuerza muscular en edades pediátricas comprendidas entre los 2 meses y los 18 años.⁹

Cabe destacar que el uso de este tipo de medicamentos puede conducir al riesgo de presentar osteonecrosis mandibular, esto sucede porque al ser una zona de gran vascularización, los bifosfonatos se acumulan en los maxilares, lo que es un factor de suma importancia puesto que influirá de manera importante al momento de rehabilitar al paciente.¹⁸

Aunque en la actualidad no se han encontrado muchos reportes acerca de los efectos negativos que tienen los bifosfonatos en niños, existen evidencias de que su uso puede llegar a retrasar la erupción dental hasta 1.6 años, no obstante, no afecta la severidad de DGI a pesar de que la composición del hueso y la dentina es similar.^{11, 18}

El Children's Hospital en Westmead, Australia, sugiere que la terapia con bifosfonatos se aplase o inicie después del tratamiento dental, y en caso de procedimientos quirúrgicos esta debe ser suspendida de 3 a 6 meses.^{20, 21}

4.6. MANIFESTACIONES ORALES

Cuando hablamos de osteogénesis imperfecta nos referimos también de una serie de características que se presentan a nivel bucodental y que pueden llegar a afectar el desarrollo bucodental del paciente.^{9, 11, 22}

Entre las principales manifestaciones orales, que se presentan en niños con osteogénesis imperfecta, además de la dentinogénesis imperfecta, encontramos caries, problemas de maloclusión y agenesia dental.⁹

4.6.1. CARIES

Es una de las causas más frecuentes por las que los pacientes con OI se presentan a la consulta dental.¹⁵ (Figura 6)

A pesar de que la prevalencia de caries en niños con OI no ha sido estudiada tan detalladamente, en estudios realizados se ha determinado que es similar a la de pacientes completamente sanos, desconociéndose todavía si la caries varía entre los distintos tipos de OI.²³



Figura 6. Evaluación clínica de lesiones cariosas.¹³

4.6.2. AGENESIA DENTAL

Las mutaciones en el colágeno tipo I afectan el desarrollo dental, es por eso por lo que existe una alta prevalencia de hipodoncia en aquellos pacientes que padecen OI, con o sin presencia de dentinogénesis imperfecta.²²

En niños y adolescentes que han iniciado terapia de bifosfonatos, la prevalencia de agenesia dental es significativamente alta, en comparación con aquellos pacientes que llevan entre 2 a 6 años de tratamiento. ¹⁰

Se ha demostrado que la agenesia dental es más frecuente en pacientes con osteogénesis imperfecta tipo III en comparación a los demás tipos. ²²

La ausencia de los incisivos laterales superiores y los segundos premolares de ambas arcadas suele ser más comunes en dentición permanente, así mismo no se han encontrado pérdidas de gérmenes o ausencias de dientes primarios. ^{13, 22}

4.6.3. MALOCLUSIONES

Cabe destacar que en este tipo de pacientes se llegan a observar maloclusiones clase III tanto dental como esquelética debido al poco desarrollo del maxilar, como tal, también resulta en mordida cruzada anterior y posterior, al igual que apiñamiento y pérdida de la dimensión vertical, acompañado de una asimetría facial, perfil cóncavo y protrusión del labio inferior. ^{13, 24}

El tratamiento de ortodoncia es una opción, aunque puede resultar complicado debido a que en muchos casos la cirugía ortognática es necesaria, por lo cual es importante la intervención temprana del tratamiento ortopédico, de igual forma se sugiere evitar realizar fuerzas excesivas debido a la fragilidad ósea. ^{13, 15}

5. DENTINOGÉNESIS IMPERFECTA

La dentinogénesis imperfecta (DGI) es un trastorno del desarrollo producido a nivel de la dentina durante la fase de histodiferenciación, ocasionando que esta

se debilita por una mutación del gen relacionado con el colágeno tipo I, haciendo que la dentición temporal resulte más afectada que la permanente.^{15, 23}

Fue descrita por vez primera por Guilford en 1887 con el nombre de *odontogénesis imperfecta*, en donde el objeto de estudio era un paciente de 16 años cuyas características principales eran severo desgaste dental con una coloración café oscuro, y es hasta el año 1939 en el cual Roberts y Schour usan el término *dentinogénesis imperfecta* para referirse a esta patología.²⁵

Hay una alteración de las proteínas dentarias, teniendo como consecuencia una deficiencia en la mineralización de la estructura dental, disminuyendo la cantidad de túbulos dentinarios, afectando su morfología, e incluso en ocasiones pueden no estar presentes.^{25, 26, 27} (Figura 7)



Figura 7. Características histológicas de la dentina sana en comparación con dentinogénesis imperfecta.¹¹

5.1. PREVALENCIA

Se ha demostrado que la dentinogénesis imperfecta afecta entre 1 de 6,000 a 1 de 8,000 nacimientos.^{8, 25, 28, 29}

Tal es el caso de Okawa quien menciona en un estudio publicado en 2017 que, de 110 casos de osteogénesis imperfecta en Japón, el 64%

presentaba DGI, siendo más común en los tipos III (84%) y IV (93%), y menos frecuente en la OI tipo V, presentándose un solo caso de DI, por otro lado, Mang Shin Ma en 2019 comentó que la frecuencia de DGI afecta al 31% de las personas que padecen OI tipo I y al 86% de los afectados por el tipo II. ^{15, 23}

En la actualidad aún se tiene poca información sobre la presencia de DGI en individuos con OI tipo V, aunque Patel y col. informaron que en los tipos VI y VII si se ha detectado, pero con una incidencia muy baja. ¹⁵

Existe un 50% de probabilidad de padecerlo si en los antecedentes al menos uno de los padres presenta esta alteración. ³⁰

5.2. DIAGNÓSTICO

Es complicado la detección de DGI únicamente basándose en el color y tonalidad de los dientes debido a que en algunos casos no es visible, por ende, el diagnóstico definitivo se dará mediante el examen radiográfico. ¹⁵

5.3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En el pasado era muy común que debido a las características dentales algunos profesionales lo relacionaran a la ingesta de hierro durante las primeras etapas de vida o en el embarazo. ¹⁴

Entre los diagnósticos diferenciales podemos encontrar la amelogenénesis imperfecta, displasia dentinaria e hipomineralización incisivo molar (HIM). ^{14, 30}

5.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Esta enfermedad se caracteriza por tener una apariencia opalescente y coloración ámbar translúcida, consecuencia de la decoloración que se produce por la formación incompleta de la dentina, desgaste dental excesivo y coronas con forma de bulbo o tulipán, acompañada de hipersensibilidad.^{8, 23}

Debido a que las alteraciones de la dentina ocurren cerca del esmalte, la superficie de este es irregular debido a que los cristales de hidroxiapatita de los prismas del esmalte se encuentran distribuidos en distintas direcciones, haciendo que la unión amelodentinaria se debilite y se fracture, dando como resultado un desgaste oclusal excesivo, como se muestra en la Figura 8, que a largo plazo provocará una pérdida en la dimensión vertical, dando un aspecto de edentulismo.^{8, 15, 23, 27, 29, 31}

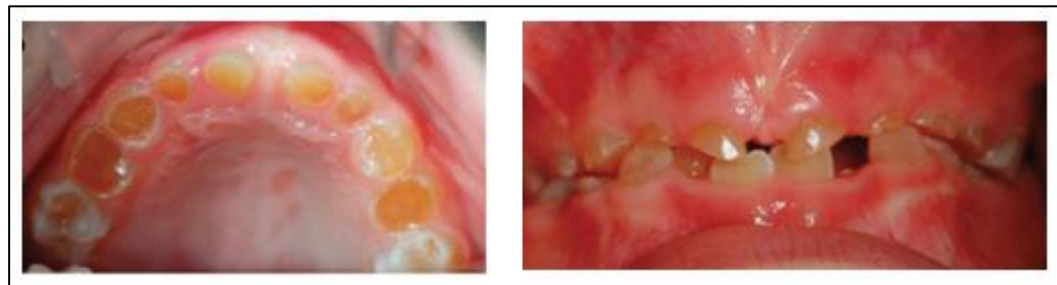


Figura 8. Dentinogénesis imperfecta tipo II en un paciente de 6 años.²⁹

5.5. CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS

Radiográficamente los dientes afectados por dentinogénesis imperfecta se caracterizan por presentar coronas bullosas o en forma de bulbo con una cámara pulpar obliterada y de tamaño pequeño e inclusive inexistente, y raíces cortas y delgadas con resorción ósea en algunos casos. En el esmalte se observa una radiodensidad y grosor normal.^{8, 13, 23, 27} (Figura 9)

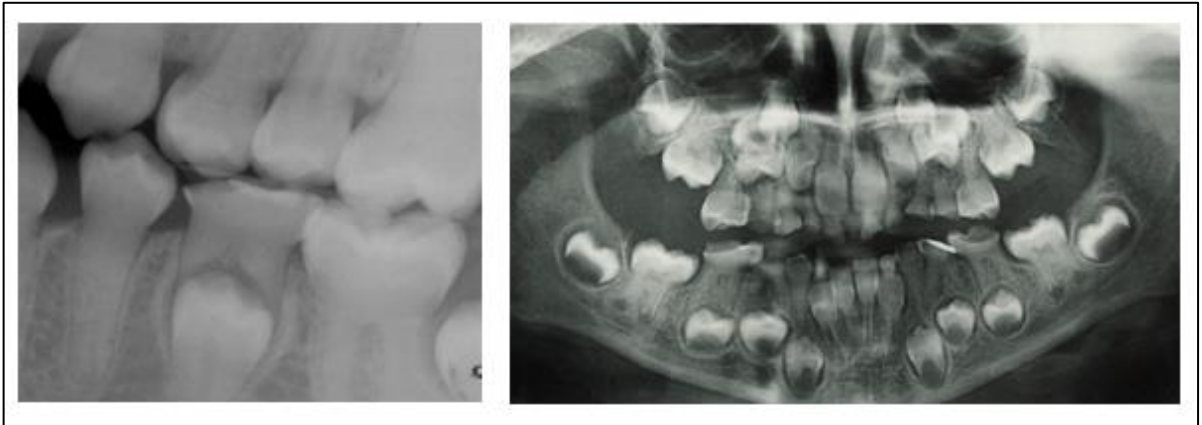


Figura 9. Coronas de forma bulbosas con desgaste oclusal. ²⁹

5.6. CLASIFICACIÓN

Shields y col, en 1973, clasificó la dentinogénesis imperfecta en 3 tipos según sus características clínicas y radiográficas, y que se explicarán a continuación:

El tipo I está asociado a la osteogénesis imperfecta, aunque puede desarrollarse en pacientes que no presentan la enfermedad, este tipo se presenta tanto en la dentición permanente como en la decidua, siendo esta última la más afectada. ^{8, 9, 29}

Las alteraciones de la dentina tienen su origen en los primeros estadios de la dentinogénesis debido a que se producen muy cerca del esmalte. ^{8, 9, 28}

El tipo II, conocida también como *dentina opalescente hereditaria*, no está relacionada a la osteogénesis imperfecta ni a ninguna enfermedad ósea, afectando en gran medida a la dentición primaria. Se caracteriza por tener un aspecto opalescente, un color variado que va del café amarillo al gris azulado y una translucidez anormal. ^{8, 9, 28, 29}

El tipo III o también conocido como *dentina opalescente de Brandywine* es menos severa que la de tipo II, y se caracteriza por una apariencia normal del esmalte y una dentina extremadamente débil y delgada, lo que ocasiona exposición pulpar. Estos casos son poco comunes debido a que se presenta con más frecuencia en el poblado de Brandywine, en Maryland, E.E.U.U. ^{8, 9, 14, 28, 29}

Según esta clasificación, los tipos de dentinogénesis II y III no se encuentran asociados a ningún síndrome, pero si presentan un defecto en la sialoproteína de la dentina. ^{9, 27}

6. MANEJO CLÍNICO

El manejo odontológico en pacientes con DGI se definirá dependiendo del grado de severidad de esta alteración. ^{9, 29}

Los pacientes que sufren de dentinogénesis imperfecta tienden a sufrir problemas de apariencia física por lo que es importante añadir a su protocolo de tratamiento, aparte de la atención bucodental, la atención psicológica. ²⁵

El tratamiento bajo anestesia general debe ser llevado a cabo con precaución en niños con osteogénesis imperfecta, esto es porque el riesgo de alteraciones en la respiración es inminente, pudiendo lesionar el tórax al momento de la intubación, al igual que puede presentarse hipertermia. En su defecto se puede recurrir a la sedación consciente. ^{8, 29}

Es importante recordar que la restricción física está contraindicada en estos pacientes debido a que la fuerza aplicada puede ocasionar lesiones con riesgo a fractura en las extremidades. ¹³

7. TRATAMIENTO

El tratamiento de la dentinogénesis imperfecta está enfocado principalmente en la prevención, así como en restaurar la función y la estética.^{8, 31}

7.1. TRATAMIENTO PREVENTIVO

Dentro del tratamiento preventivo encontramos la colocación de selladores de fosetas y fisuras, que han demostrado tener una elevada tasa de éxito en dientes afectados por DGI, presentándose casos en los cuales después de 10 años de su colocación no se presentan signos clínicos y radiográficos de lesiones cariosas.³¹

Debido a la pérdida constante de hueso alveolar, los pacientes con osteogénesis imperfecta presentan un mayor riesgo de padecer afecciones periodontales, de modo que es necesario realizar constantemente fases higiénicas para evitar el progreso de la enfermedad, en conjunto con tratamientos de remineralizantes con fluoruros.^{5, 27, 28, 32}

La dieta también es un factor importante en el tratamiento de la dentinogénesis imperfecta, la reducción en el consumo de azúcares y el aumento en alimentos fibrosos darán como resultado un pronóstico favorable y una disminución en el desarrollo de caries.²⁷

7.2. TRATAMIENTO RESTAURATIVO

El objetivo del tratamiento restaurativo en niños afectados por dentinogénesis imperfecta es la preservación de la estructura y vitalidad dental. ⁵ (Figura 10)



Figura 10. Desgaste oclusal en diente 85 afectado por DI tipo II. ²⁴

7.2.1. PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS

Las extracciones dentales y cirugías suelen estar contraindicados en pacientes con osteogénesis imperfecta debido al consumo de bifosfonatos, y en caso de que sea necesario realizarlos, estos deben realizarse con sumo cuidado para evitar complicaciones y riesgo de osteonecrosis en maxilares. ^{13, 15}

En relación con esta problemática, Okawa llevó a cabo un estudio en el cual se realizaron una serie de extracciones de 67 dientes temporales en 31 pacientes de edades entre 4 y 12 años por alteraciones en la erupción, sin la presencia de complicaciones en ninguno de ellos, demostrando de esta manera que en la dentición primaria es seguro realizar este tipo de procedimientos. ¹⁵

Debido al consumo de bifosfonatos, la profilaxis antibiótica con amoxicilina, clindamicina o ampicilina es lo más recomendable, y de igual forma no existe contraindicación en el uso de anestésicos locales con vasoconstrictor,

además se sugiere realizar enjuagues con gluconato de clorhexidina al 0,12%, 2 veces al día durante 5 días antes y después del procedimiento quirúrgico. ²⁰

Las extracciones están indicadas únicamente para tratamiento de ortodoncia o en caso de dientes no restaurables debido al grado de DI en el que se encuentran, por lo que en estos casos es importante la colocación de aparatología para la preservación del espacio dental. ²³ (Figura 11)



Figura 11. Colocación de corona-ansa para mantener el espacio ante la pérdida dental prematura. ²³

7.2.2. TERAPIA PULPAR

Debido a la alteración en la morfología dental, al realizar un tratamiento pulpar se debe tener especial cuidado debido a que las raíces son sumamente delgadas con una cámara pulpar amplia después de la erupción, existiendo el riesgo a fracturas, aunque en la mayoría de los casos es necesario realizar tratamientos de pulpotomía o pulpectomía, dependiendo el caso, debido a la exposición pulpar ocasionado por la pérdida de tejido dental. ^{15, 27}

7.2.3. CORONAS ACERO-CROMO

Es el material de primera elección para el tratamiento y restauración de dientes temporales y dientes permanentes jóvenes afectados por dentinogénesis imperfecta. ^{9, 31} (Figura 12)

Tienen como propósito proteger el tejido dental remanente, prevenir la atrición, eliminar la molestia y sensibilidad, y establecer de nuevo la dimensión vertical conservando la mayor cantidad de tejido dental tanto en dientes anteriores como posteriores, además de poseer mayor retención en comparación a otros materiales. ^{25, 27, 29}



Figura 12. Coronas acero-cromo para proteger la estructura dentaria. ⁸

7.2.4. RESINAS

El empleo de materiales como resina y ionómero de vidrio está indicado, a pesar de que la adhesión a la estructura dentaria se encuentre comprometida y puede llevar a un futuro fracaso del tratamiento. ⁸

Al momento de realizar la preparación se debe eliminar el esmalte aprismático, en dentina sana, el grabado ácido abrirá los túbulos dentinarios, aumentando la permeabilidad de esta y favoreciendo la adhesión. ²⁶ (Figura 13)



Figura 13. Caries cavitada en oclusal. ¹⁶

En caso de utilizar este tipo de materiales estos deben ser colocados únicamente en dientes del sector anterior o en dientes que no presenten una destrucción excesiva, sugiriéndose así, no desgastar el diente con el fin de conservar lo más que se pueda el tejido remanente. Se sugiere la colocación de materiales sellantes para favorecer el éxito de la restauración. ²⁵ (Figura 14)



Figura 14. Restauración de resina con sellador de fosetas y fisuras. ¹⁶

CONCLUSIONES

En conclusión, la dentinogénesis imperfecta es una enfermedad realmente compleja que pone en riesgo la salud bucodental de los pacientes, además de que, a grandes rasgos, puede afectar a largo plazo la vida del paciente, desde la infancia hasta la etapa adulta.

El tratamiento de esta alteración dental en niños que padecen osteogénesis imperfecta resulta un verdadero reto debido a que, en comparación a un niño sano, los pacientes que padecen esta alteración deben ser manejados de manera distinta debido a la fragilidad ósea y dental que presentan.

Por fortuna, en la actualidad se conocen más a fondo las opciones de manejo y tratamiento que pueden llevarse a cabo para que la rehabilitación del paciente tenga un resultado exitoso, desde los materiales que deben emplearse hasta las medidas preventivas que deben realizarse para evitar el progreso de esta alteración.

Es importante que el odontólogo esté capacitado para realizar un correcto diagnóstico y de esta manera llevar a cabo un manejo y plan de tratamiento adecuados para el paciente, y de igual manera orientar y crear consciencia a los padres o responsables del menor acerca de los cuidados pertinentes y la importancia de una rehabilitación tanto estética como funcional, ya que esto influirá en la calidad de vida del paciente y en su bienestar psicológico y social.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García J. Anatomía Humana. 2^{da} ed. Madrid: Médica Panamericana; 2020. Pp. 11-14.
2. Ghassem A, Mojtaba V, Welbury R. Atlas of pediatric oral and dental developmental anomalies. New Jersey: John Wiley & Sons Ltd; 2019. Pp. 6-14.
3. Gómez de Ferraris M E, Campos A. Histología, Embriología e Ingeniería Tisular Bucodental. 4^{ta} ed. México: Médica Panamericana; 2019. Pp. 304-344.
4. Chiego DJ. Principios de Histología y Embriología Bucal con Orientación Clínica. 4^{ta} ed. Barcelona: Elsevier; 2014. Pp. 61-67 y 101-112.
5. Teixeira S, Guimarães M, Cardoso N, Maia R, Carneiro N, Borges-Oliveira A. Dental Management of a child with a rare bone disorder: a case report with six-year follow up. Rev Gaúch Odontol [Internet]. 2020 [Citado el 05 de octubre de 2021]; 68. Disponible en: <https://cutt.ly/GTFID7t>
6. Pragnère S, Auregan J-C, Bosser C, Linglart A, Bensidhoum, Hoc T, et al. Human dentin characteristics of patients with osteogenesis imperfecta: insights into collagen-based biomaterials. Acta Biomaterialia [Internet]. 2021 [Citado el 05 de octubre de 2021];119(20):259-267. Disponible en: <https://cutt.ly/HTFOt2R>
7. Bou Torrent R. Osteogénesis imperfecta. Protoc diagn ter pediater [Internet]. 2020 [Citado el 05 de octubre de 2021];(2):349-359. Disponible en: <https://cutt.ly/GTFocJF>
8. Villegas J L, Madrigal G. Manejo estomatológico del paciente con osteogénesis imperfecta. Presentación de un caso. Revista ADM [Internet]. 2017 [Citado el 05 de octubre de 2021];74(4):189-193. Disponible en: <https://cutt.ly/CTFOSDB>
9. Zurita-Monroy G. C, Aguilera-Velásquez N. Y, Morales-Chávez M.C. Manifestaciones bucales más comunes en un grupo de pacientes con

- osteogénesis imperfecta. *Odontol Pediatr* [Internet]. 2018 [Citado el 05 de octubre de 2021];26(3):175-181. Disponible en: <https://cutt.ly/2TFOC3X>
10. Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Acta Odontol Scand*. [Internet] 2002 [Citado el 05 de octubre de 2021];60(2):65–71. Disponible en: <https://cutt.ly/JTFPuez>
 11. Andersson K, Dahllöf G, Lindahl K, Kindmark A, Grigelioniene G, Aström E, et al. Mutations in *COL1A1* and *COL1A2* and dental aberrations in children and adolescents with osteogénesis imperfecta- A retrospective cohort study. *PLoS ONE* [Internet]. 2017 [Citado el 05 de octubre de 2021];12(5):1-16. Disponible en: <https://cutt.ly/BTJEcFj>
 12. Cammarata F, Ramos C, Da Silva G. Osteogénesis imperfecta: Hallazgos clínicos y epidemiológicos en una serie de pacientes pediátricos. *Bol Med Hosp Infant Mex* [Internet]. 2019 [Citado el 05 de octubre de 2021];76:59-264. Disponible en: <https://cutt.ly/bTJRePR>
 13. Lai Ch, Chang H, Wang Y, Huang G. Dental management and consideration of patients with severe deforming, type III osteogenesis imperfecta in clinic: A case report. *Pediatric Dental Journal* [Internet]. 2020 [Citado el 05 de octubre de 2021];30:256-260. Disponible en: <https://cutt.ly/RTJU0C8>
 14. Hernández D, Yamamoto A, Trejo P. Dentinogénesis imperfecta: Reporte de un caso. *Revista Odontológica Mexicana* [Internet]. 2006 [Citado el 05 de octubre de 2021];10(4):173-180. Disponible en: <https://cutt.ly/wTJRPMg>
 15. Okawa R, Kubota T, Kitaoka T, Kokomoto K, Ozono K, Nakano K. Oral manifestations of Japanese patients with osteogenesis imperfecta. *Pediatric Dental Journal* [Internet]. 2017 [Citado el 07 de octubre de 2021];27:73-78. Disponible en: <https://cutt.ly/8TJRHpj>
 16. Ríos D, Falavinha V, Moreira M, Andaló L, Moreira M. Osteogénesis imperfecta y dentinogénesis imperfecta: trastornos asociados. *Quintessence* [Internet]. 2007 [Citado el 07 de octubre de 2021];20(2):80-85. Disponible en: <https://cutt.ly/KYsZbkF>

17. Ibáñez A, Hodgson F. Osteogénesis Imperfecta. Rev Med Clin Condes [Internet]. 2021 [Citado el 07 de octubre de 2021];32(3):311-318. Disponible en: <https://cutt.ly/FTJNRLA>
18. Chetty M, Roberts T, Stephen LXG, Beighton P. Dental implications of biphosphonate therapy in osteogénesis imperfecta. S. Afr. Dent. J [Internet]. 2017 [Citado el 07 de octubre de 2021];72(9):424-428. Disponible en: <https://cutt.ly/6TJNvfS>
19. Segura J, Ríos G, Blanco A. Experiencia con el uso de bifosfonatos en osteogénesis imperfecta. Rev Mex Ortop Ped [Internet]. 2018 [Citado el 07 de octubre de 2021];20(2):80-85. Disponible en: <https://cutt.ly/dTJNpMF>
20. Báez I, López R, Téllez J. Bifosfonatos en Odontopediatría: Revisión de la literatura, protocolo de manejo y reporte de un caso clínico. Revista de Odontopediatría Latinoamericana [Internet]. 2021 [Citado el 16 de octubre de 2021];11(2):1-10. Disponible en: <https://cutt.ly/NTJB1Ed>
21. Espíndola J, Colín O, Delgado J, Isunza A. Tratamiento de la osteogénesis imperfecta pediátrica con ácido zoledrónico. Rev Esp Méd Quir [Internet]. 2015 [Citado el 16 de octubre de 2021];20:178-183. Disponible en: <https://cutt.ly/0TJB6bS>
22. Shin M, Najirad M, Taqui D, Retrouvey J M, Tamimi F, Dagdeviren D, et al. Caries Prevalence and Experience in Individuals with Osteogénesis Imperfecta: A Cross-sectional Multicenter Study, Spec Care Dentist [Internet]. 2019 [Citado el 16 de octubre de 2021];39(2):214-219. Disponible en: <https://cutt.ly/ETJBGc1>
23. Malmgren B, Anderson K, Lindahl K, Kindmark A, Grigelioniene G, Zachariadis V, et al. Tooth agenesis in osteogénesis imperfecta related to mutations in the collagen type I genes. Oral Diseases [Internet]. 2016 [Citado el 16 de octubre de 2021];23(1):42-49. Disponible en: <https://cutt.ly/STJBn6F>

24. Castro S. Dentinogénesis imperfecta: reporte de un caso clínico y revisión literaria. *Odontología Vital* [Internet]. 2017 [Citado el 16 de octubre de 2021];27(2):15-22. Disponible en: <https://cutt.ly/tTJAOaW>
25. Montero del Castillo M, Casals Y, Valdés L. Alternativa en el tratamiento de la dentinogénesis imperfecta. *Rev Cubana Estomatol* [Internet]. 2015 [Citado el 07 de noviembre de 2021];52(3):105-111. Disponible en: <https://cutt.ly/vTJBgvW>
26. Massé L, Etienne O, Noirrit-Esclassan E, Bailleul-Forestier I, Garot E. Dentine disorders and adhesive treatments: A systematic review. *J Dent* [Internet]. 2021 [Citado el 07 de noviembre de 2021];109:1-9. Disponible en: <https://cutt.ly/2TJVtQj>
27. Thi H, Chi Vu D, Minh D, Dinh Q, Khanh V, Le H, et al. Dentinogenesis Imperfecta and Caries in Osteogenesis Imperfecta among Vietnamese Children. *Dent J* [Internet]. 2021 [Citado el 13 de noviembre de 2021];49(9):1-10. Disponible en: <https://cutt.ly/eTJXPy7>
28. Alani A, Alkhayyat H, Saleh O. Dentinogénesis Imperfecta with Osteogenesis Imperfecta: A Case Report. *Med Soc* [Internet]. 2020 [Citado el 07 de noviembre de 2021];32(2):41-44. Disponible en: <https://cutt.ly/HTJC1yg>
29. De la Dure-Molla M, Fournier B, Berdal A. Isolated dentinogénesis imperfecta and dentin dysplasia: revisión of the classification. *European Journal of Human Genetics* [Internet]. 2015 [Citado el 07 de noviembre de 2021];23(4):445-451. Disponible en: <https://cutt.ly/tTJCUwO>
30. Alrashdi M, Schoener, Contreras CI, Chen S. Full Mouth Rehabilitation of Two Siblings with Dentinogenesis Imperfecta Type II Using Different Treatment Modalities. *Int. J. Environ. Res. Public Health* [Internet]. 2020 [Citado el 07 de noviembre de 2021];17(19):4-8. Disponible en: <https://cutt.ly/JTJCd12>
31. Campanella V, Di Tarento V, Libonati A, Marzo G, Nardi R, Angotti V, et al. Indirect adhesive rehabilitation by cementation under pressure of a case of

Dentinogenesis Imperfecta type II: follow-up after 13 years. Eur J Paediatr Dent [Internet]. 2018 [Citado el 07 de noviembre de 2021];19(4):303-306. Disponible en: <https://cutt.ly/NTJCyps>

32. Najmeh A, Eshghi A, Mohamadpour M. Dental Management of a Child with Dentinogenesis Imperfecta: A Case Report. J Dent [Internet]. 2016 [Citado el 07 de noviembre de 2021];13(2):133-138. Disponible en: <https://cutt.ly/yTJXKPq>