



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

ETIOLOGÍA DE LA DENTINOGENESIS IMPERFECTA
TIPO II Y III.

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:

NORMA ANGÉLICA ÁNGELES HERNÁNDEZ

TUTOR: C.D. EDUARDO ANDRADE RODRÍGUEZ

ASESORA: C.D. REBECA ACITORES ROMERO

MÉXICO, D.F

2015



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dedico este trabajo a mis padres Luciana Hernández Martínez y Erasto Angeles Hernández, ya que sin su apoyo, amor y paciencia esto no sería posible, gracias por el esfuerzo que hicieron para que concluyera mi carrera, los quiero mucho.

A mi hermana Susana Angeles Hernández, por apoyarme incondicionalmente todos estos años, por estar conmigo, por ayudarme, por ser mi paciente y sobre todo por ser mi hermana.

A mis primos José Luis y Juan Daniel y mis familiares por ser mis pacientes.

A mis profesores de la Facultad, de la Clínica Periférica, del Servicio Social; además de mis profesores desde el inicio de mi formación académica.

A esas grandiosas personas que conocí en estos años de Universidad, por ser mis amigos y apoyarme cuando lo requería: Etward (E.t), Mario (Mayito), Pao, Vero, Dalia, Luis S; a mis compañeros del grupo 10 y mis compañeros de la Periférica Oriente.

A mis pacientes a lo largo de la carrera, puesto que gracias a ellos pude poner en práctica todos los conocimientos adquiridos.

A mi tutor C.D Eduardo Andrade Rodríguez, mi asesora C. D Rebeca Acitores Romero y Esp. Luz del Carmen González García por su empeño y paciencia en la realización de este trabajo.

A la Universidad Nacional Autónoma de México por permitirme ser parte de su alumnado conociendo todo lo que eso implica tratar de ser una mejor persona y profesionista.

“POR MI RAZA HABLARÁ EL ESPÍRITU”

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	5
1. DEFINICIÓN	6
1.1 Clasificación	7
2. ANTECEDENTES HISTÓRICOS	9
3. ODONTOGÉNESIS	10
4. ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA	14
4.1 Odontoblasto.....	14
4.2 Dentina	16
4.2.1 Composición química de la dentina.....	20
4.2.2 Propiedades físicas	22
4.2.3 Clasificación histotopográfica de la dentina	23
4.2.4 Tipos de dentina.....	25
5. EPIDEMIOLOGÍA	26
6. ETIOLOGÍA DE LA DENTINOGÉNESIS IMPERFECTA TIPO II Y III ... 27	
6.1 Fosfoproteína dentinaria dpp	30
6.2 Sialoproteína dentinaria dsp	30
6.3 Glicoproteína dentinaria dgp.....	31
6.4 Mutaciones en el gen dspp.....	32
7. MANIFESTACIONES ORALES	36
7.1 Características de la dentina afectada	39
8. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO	40

9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	42
10. TRATAMIENTO.....	46
11. COMPLICACIONES	49
12. PRONÓSTICO.....	49
13. CONSIDERACIONES ODONTOLÓGICAS	49
CONCLUSIONES.....	50
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	51
REFERENCIAS DE IMÁGENES	57



INTRODUCCIÓN

La Dentinogénesis Imperfecta es un desorden genético de tipo autosómico dominante desde hace varios años ya reportado en la literatura y en artículos pero lo que se pretende con este trabajo es conocer un poco más sobre la etiología del tipo II y III, los tipos de mutaciones que se presentan y como afectan el desarrollo de los tejidos dentarios, ya que lo que más se ha descrito son las características clínicas y la variación de fenotipos que delatan la presencia de esta alteración.

Debido a que la Dentinogénesis Imperfecta II y III no están ligados a un síndrome en particular, algunas veces puede pasar inadvertido para los pacientes y no solicitar atención si no presentan complicaciones o cuando ya se han desgastado la mayoría de los dientes.

Es imprescindible que el Cirujano Dentista se mantenga actualizado en este tema, ya que estos pacientes acudirán en primera instancia a solicitar atención odontológica antes que con un genetista, por esta razón es importante saber diagnosticar esta afección, para así poder encaminar al paciente a un tratamiento adecuado y de alguna manera brindarle una mejor calidad de vida.

1. DEFINICIÓN

La Dentinogénesis Imperfecta (DI) es una alteración de origen autosómica dominante que afecta la mineralización y estructura de la dentina; afecta tanto a la dentición temporal como a la permanente y genera decoloración y desgaste de los dientes. No tiene predilección por algún sexo y se sabe que generalmente se presenta en personas de raza blanca.^{1,2,3,4}

Se le ha denominado también como ***dentina opalescente hereditaria*** y ***odontogénesis imperfecta***; sin embargo, ahora se sabe que solo se encuentra alterada la porción del mesoderma que corresponde a la dentina.⁵

Las características macroscópicas son dientes con un color que puede ser de amarillo, azul o gris; de aspecto opalescente traslúcido (Fig. 1), el esmalte en los dientes afectados con esta condición se presenta frágil con tendencia a la fractura, especialmente en los bordes incisales provocando que la dentina se desgaste rápidamente dejando una superficie plana.^{5,6}



Fig.1 Aspecto clínico de dentinogénesis imperfecta tipo II.^A

1.1 Clasificación

Shields⁷, Bixler y El-Kafraway in 1973 clasificaron la dentinogénesis imperfecta en tres tipos⁸:

- Tipo I: se presenta en la mayoría de los pacientes que padecen osteogénesis imperfecta (OI) (Fig. 2), aunque esta condición puede presentarse sin la primera; es autosómica dominante pero si la OI es recesiva la dentinogénesis imperfecta puede ser recesiva también. Los dientes son traslúcidos y muestran atrición significativa, algunos dientes muestran obliteración de la pulpa mientras que en otros la dentina parece normal.^{6,7}

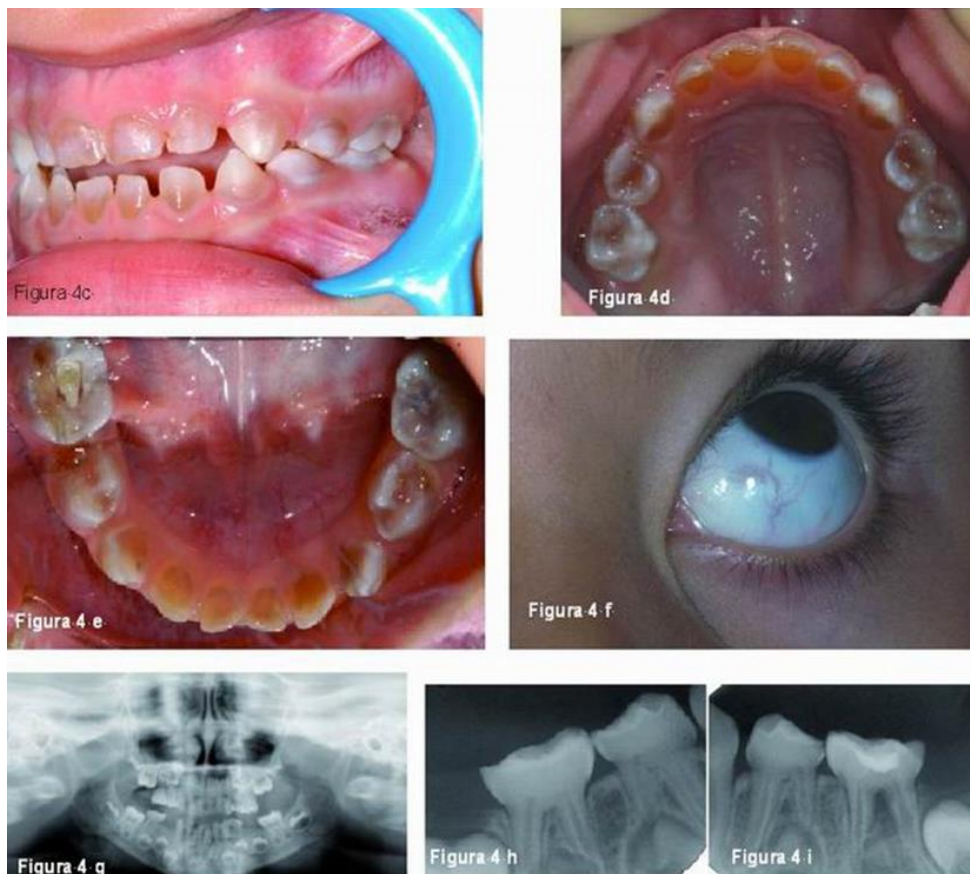


Fig. 2. Manifestaciones orales y oculares de Osteogénesis Imperfecta en un paciente infantil. ^B

- Tipo II: no está asociada a osteogénesis imperfecta, se caracteriza por coronas bulbosas y una marcada constricción cervical. Se ha reportado pérdida auditiva neurosensorial como una característica muy poco común de esta condición.⁹ (Fig. 3)



Fig. 3 Dentinogénesis Imperfecta tipo II.¹⁵

- Tipo III: También llamada de Brandywine (descubierta de manera aislada en Maryland) y se asemeja a la producida por la ingesta de alcohol y la aplasia del esmalte. Incluye exposición múltiple de la pulpa, radiotransparencia periapical y un aspecto radiológico variable.^{1,9} (Fig.4)



Fig. 4. DI tipo III.²⁰



2. ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Esta alteración fué reportada por primera vez en 1882 por WC Barret y se conocía como *dentina opalescente hereditaria*, en 1893 Talbot publicó un informe donde se describía como un defecto del esmalte; pero fue hasta 1908 cuando por primera vez se reconoció por Fargin-Foyelle y Malassez que el defecto se debe a una dentina anormal.^{10,11}

Aunque Arcos Hernández et al, en su artículo refieren que esta condición fué reportada por primera vez en 1887 por Guildford como Odontogénesis Imperfecta en su publicación se describe un chico de 16 años físicamente normal pero con los dientes de color café oscuro y un desgaste severo al nivel de la encía pero no fue sino hasta 1939 que Roberts y Schour la denominaron dentinogénesis imperfecta.¹²

Cuando se presentó la alteración tipo III fue reportada por autores como Schimmelpfennig and McDonald (1953) como una *aplasia de esmalte y dentina*. Se han reportado otros casos como en 1972 por Witkop, Kamen, et al en 1980, Nayar et al, en 1981.

En 1983 Levin et al, presentaron evidencias de esta alteración en la mineralización de la dentina que no correspondía a los tipos I y II.⁹

Esta última se encontró presente únicamente en un grupo poblacional, en Brandywine Maryland, por lo que también se le conoce con este nombre. Esta es una comunidad rural estadounidense ubicada al este de Washington D.C; es una población endogámica con ascendencia caucásica, africana y quizá de aborígen americana mixta que ha sido muy estudiada por su prevalencia en albinismo, osteogénesis imperfecta y dentinogénesis imperfecta¹³

3. ODONTOGÉNESIS

Los dientes derivan de dos capas germinativas primarias, ectodermo y mesodermo y una parte de la cresta neural, el esmalte deriva del ectodermo bucal, el ectomesénquima provee material para la dentina y la pulpa, el mesodermo da origen al cemento y anexos periodontales. En la octava semana de vida intrauterina ya se encuentran localizados los brotes de tejido que darán lugar a los dientes. El desarrollo de los dientes se describe en estadios: brote, casquete y campana (inicial y avanzado). (Fig. 5) (Fig. 6)

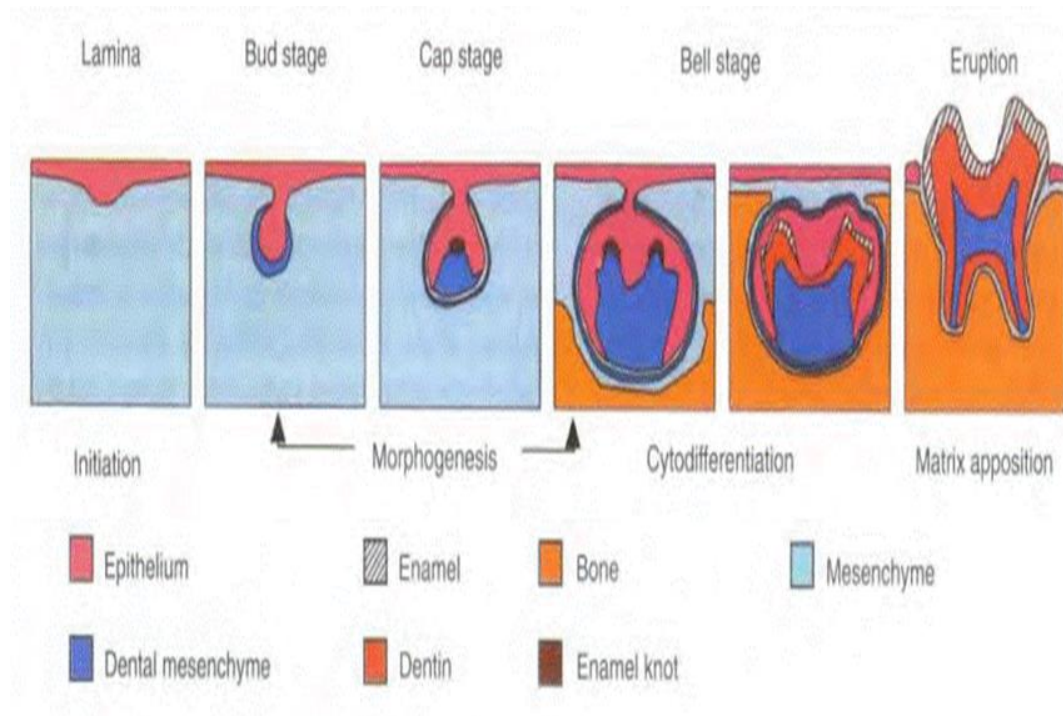


Fig. 5 Estadios de la Odontogénesis.^c



1. Diferenciación de la lámina dentaria	(6a Semana I.U)	
2. Brote	Células cúbicas periféricas Células poligonales internas	
3. Casquete	3.1 Órgano del esmalte (tres capas)	a) Epitelio externo. Células aplanadas. b) Retículo estrellado. Células aplanadas. Grandes espacios intercelulares c) Epitelio interno Células cúbicas
	3.2 Papila dentaria	Mesénquima condensado Capilares
	3.3 Saco dentario	Condensación de mesénquima periférico
4. Campana	4.1 Órgano del esmalte	a) Epitelio externo b) Retículo estrellado c) Epitelio intermedio d) Epitelio interno preameloblastos
	4.2 Papila dentaria	Sin diferenciación de odontoblastos
	4.3 Saco dentario	Cápsula vascular fibrilar

Fig. 6. Estadios de Odontogénesis.¹⁴

El epitelio interno del órgano del esmalte contribuye con la formación de ameloblastos cuya interacción con las células periféricas de la papila produce diferenciación de odontoblastos. Los ameloblastos y odontoblastos forman una membrana de dos capas, delimitada por el saco dentario (Fig.7); la expansión de esta membrana por mitosis está controlada genéticamente y varía en los gérmenes dentales, determinando así la forma de los dientes. La secreción de predentina es necesaria para la actividad secretora de los ameloblastos. Así ambas células, los ameloblastos en movimiento centrífugo y los odontoblastos en movimiento centrípeto van formando la corona dentaria.¹⁴

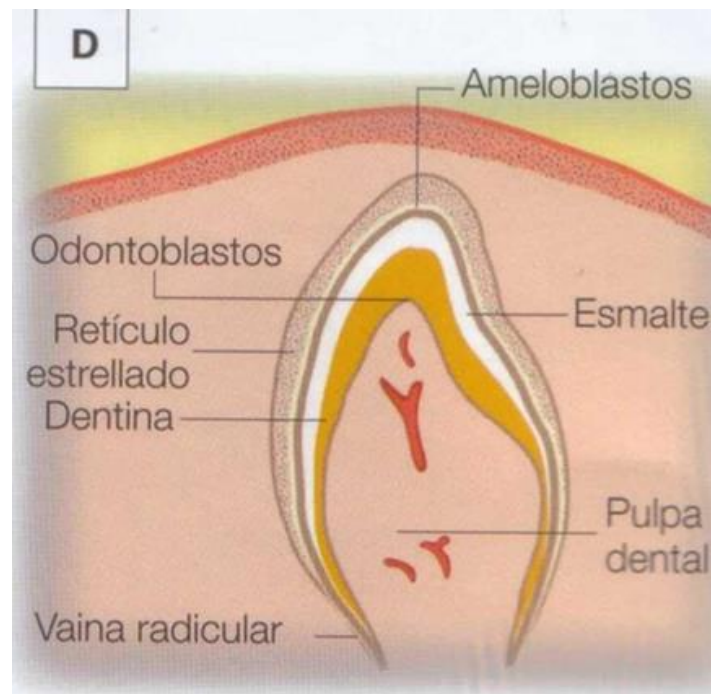


Fig. 7 Formación dentaria.^D



Los odontoblastos permanecen en la periferia del tejido pulpar por lo que la dentina puede seguir formándose de por vida en el diente; mientras que los ameloblastos se transforman en células transportadoras y absorbentes, movilizand o iones para la mineralización de la superficie dental.

Una vez formada la corona, los epitelios interno y externo del órgano del esmalte siguen fusionándose y creciendo hasta formar la vaina de Hertwig, la cual contiene en el interior a la células pulpares y en el exterior se relaciona con células del folículo dentario que formarán los tejidos de soporte periodontal; en la medida que crece la vaina de Hertwig va cerrándose para formar el número de raíces determinadas.¹⁴



4. ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA

4.1 ODONTOBLASTO

El odontoblasto es la célula encargada de secretar la matriz dentinaria, se compone del cuerpo celular que se ubica en la zona odontoblástica y la prolongación citoplasmática o proceso odontoblástico (Fig. 8).

Esta célula se alarga mientras se forma la dentina, quedando el cuerpo celular en la cavidad pulpar y el proceso odontoblástico en el conductillo dentinario.

El cuerpo tiene un núcleo grande y puede tener uno o más nucléolos, sobre el núcleo situado basalmente se encuentra un aparato de Golgi bien desarrollado, abundante REG (retículo endoplasmático granular), al igual que mitocondrias y lisosomas.

El odontoblasto segrega colágeno de tipo I y proteoglucanos hacia la predentina y también se encarga de sintetizarlos; estos proteoglucanos permanecen en esta zona hasta que maduran y posteriormente son degradados por enzimas lisosómicas segregadas por el mismo odontoblasto para que puedan depositarse los cristales minerales, la fosfatasa alcalina de la misma manera es segregada por el odontoblasto hacia la matriz extracelular y ésta se relaciona con la mineralización de la dentina.

Algunos autores afirman que el odontoblasto es una célula terminal que no es capaz de dividirse, por lo tanto los odontoblastos que reemplazan a los que mueren son fibroblastos desdiferenciados (células que regresan a su estado embrionario, perdiendo sus caracteres diferenciales)¹⁵ a células ectomesenquimáticas, que se transforman en odontoblastos.

El proceso odontoblástico emite ramificaciones laterales mediante las cuales se establece un sistema de transporte de sustancias.¹⁶

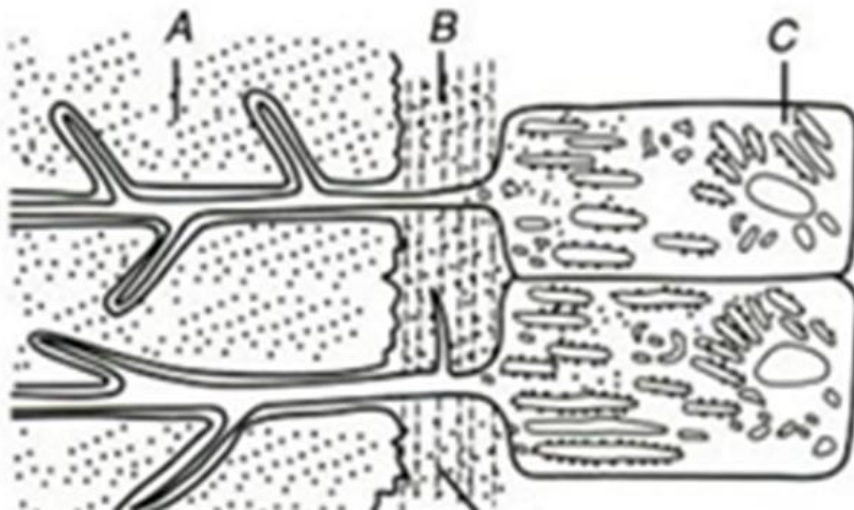


Fig. 8 Esquema que muestra: A) Dentina B) Predentina C) Odontoblasto.¹⁶

4.2 DENTINA

La dentina es el eje estructural de cada diente, consiste en un tejido conectivo de origen mesenquimático mineralizado (proveniente de la cresta neural), se encuentra cubierto de un tejido duro de origen ectodérmico llamado esmalte; mientras que la dentina radicular está cubierta de otro tejido conectivo calcificado llamado cemento (ectomesenquimático) (Fig. 9). La estructura de la dentina forma un espacio llamado cámara pulpar, que contiene un tejido conectivo laxo llamado pulpa dentaria, formando el complejo dentino-pulpar.^{17,18}

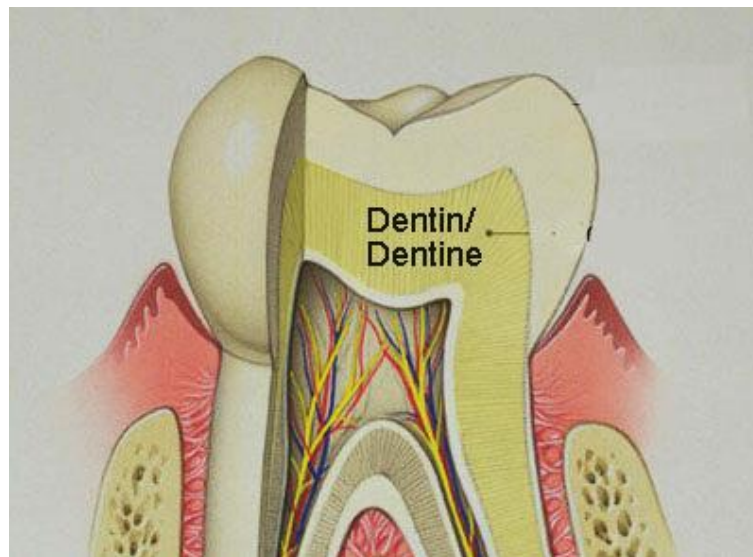


Fig.9 Localización de la Dentina.^E

En el aspecto histológico, la dentina está constituida por dos **unidades estructurales básicas**: túbulos dentinarios y matriz intertubular. Los túbulos dentinarios son estructuras cilíndricas, se localizan a lo largo de la dentina, están recubiertos por dentina altamente mineralizada que les proporciona rigidez.

Dentro de los túbulos dentinarios, se encuentran las prolongaciones citoplasmáticas del odontoblasto o también llamadas fibrillas de Tomes (Fig. 10). En la dentina profunda, cerca de la pulpa, el número de túbulos dentinarios se aproxima a 25.300- 32.300 por mm^2 , en la dentina superficial se observan cerca de 13.700- 16.500 mm^2 , en la dentina radicular, el número de túbulos es de 24.000 mm^2 cerca de la pulpa y de 12.000 mm^2 lejos de la pulpa. Al mismo tiempo, los túbulos dentinarios se encuentran rodeados por matriz intertubular, que separa cada uno de los túbulos. Se conforma por fibras colágenas en forma de malla, sobre la que se depositan los cristales de hidroxiapatita con menor grado de mineralización.¹⁷

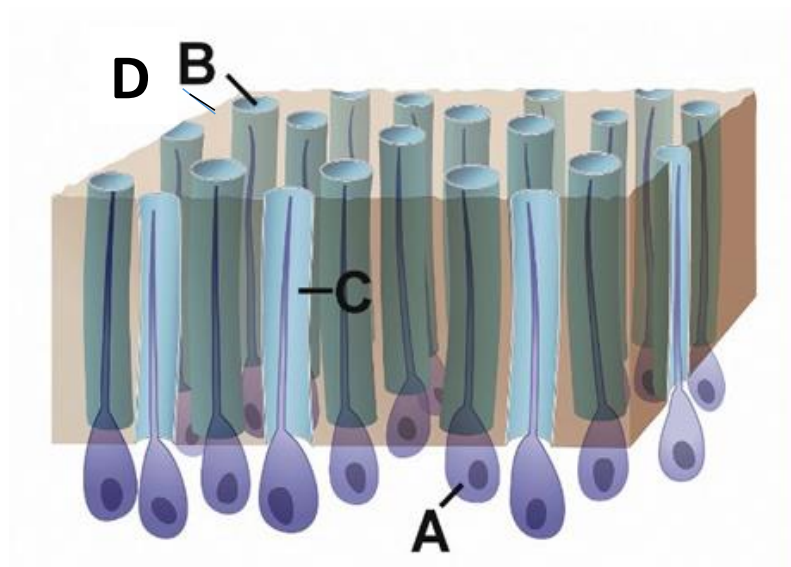


Fig. 10 Representación esquemática de la dentina: A) odontoblasto B) túbulo dentinario C) prolongación odontoblástica D) matriz intertubular.^F



Las unidades estructurales secundarias se originan a partir de las unidades estructurales básicas, es decir, por variaciones de la mineralización o por interrelación entre elementos como el esmalte y cemento periférico con las unidades estructurales básicas. Las líneas incrementales de crecimiento se observan mediante microscopía de fluorescencia y son de dos tipos: las líneas de Von Ebner, las cuales representan las fases alternativas de actividad y reposo de la dentinogénesis. Mientras las líneas de Owen se interpretan como alteraciones en el proceso de calcificación de la dentina, son homólogas a las estrías de Retzius del esmalte.

Los espacios de Czermack: Son zonas de matriz orgánica hipomineralizada o no mineralizada que corresponde a dentina intertubular; al no formarse dentina peritubular el recorrido de los túbulos dentinarios se dilata.

Zona granulosa de Tomes: Se encuentra en la periferia de la dentina radicular, se aprecia como una banda de aproximadamente 50 μm cerca de la unión cementodentinaria, que es una zona de cavidades y espacios irregulares llenos de aire y posee una cantidad más elevada de calcio y fósforo que en la pre dentina y la dentina globular.¹⁸ (Fig. 11)

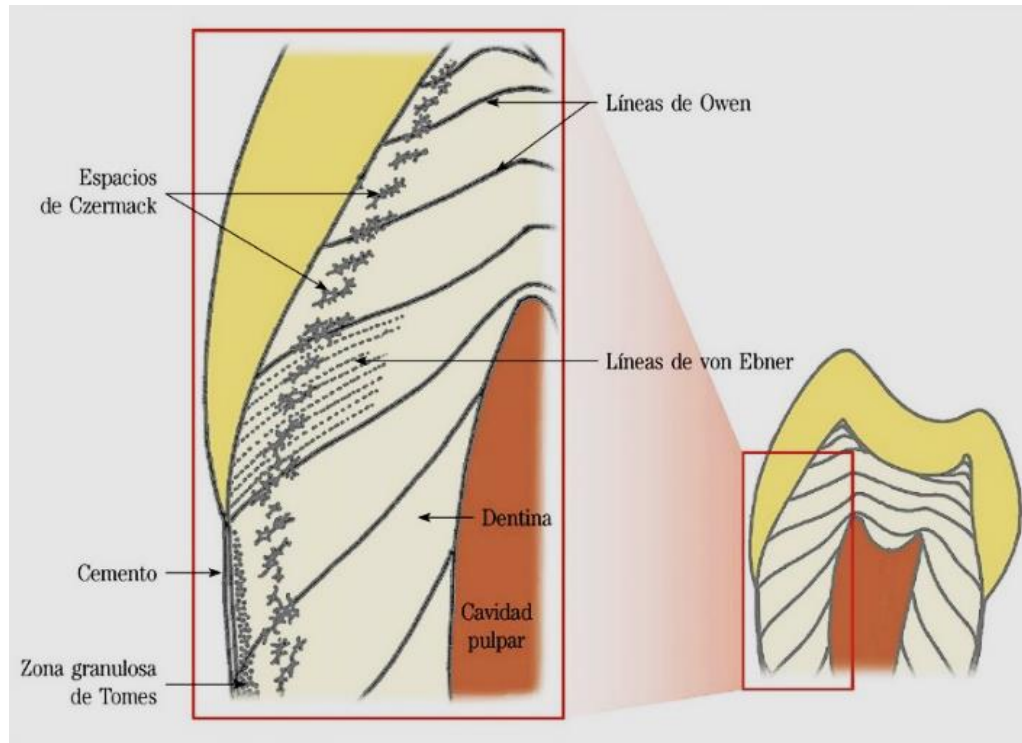


Fig. 11 Unidades estructurales secundarias de la dentina.¹⁸

Las bandas dentinarias de Schreger, muestran el cambio de rumbo un poco brusco de los túbulos dentinarios en la curvatura primaria, cuanto más marcadas estén las curvaturas de la “S” que se forma en la porción coronal, más nítida serán las bandas.¹⁸



4.2.1 COMPOSICIÓN QUÍMICA DE LA DENTINA

La dentina presenta una fase orgánica que corresponde a cerca del 18-20%, de este porcentaje el 90% es colágeno tipo I y el 10% proteínas no colágenas. La fase inorgánica representa el 70% del tejido y está compuesta por hidroxiapatita. El 10-12 % faltante es agua. El colágeno tipo I de la fase orgánica es una proteína fibrosa e insoluble compuesta de moléculas de tropocolágeno, a su vez formadas por tres cadenas polipeptídicas enrolladas unidas por puentes de hidrógeno que las compactan y le confieren resistencia al tejido.^{18,19} Esto a su vez forma el entramado que servirá para la aposición de calcio, fosfato y formación de cristales de hidroxiapatita.¹⁷ En la fig. 12 se observa detalladamente los elementos que forman la matriz extracelular de la dentina.

Respecto a la sustancia inorgánica compuesta principalmente por cristales de hidroxiapatita, la longitud promedio es de 60 nm (más pequeño que los del esmalte) y su fórmula es $\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$. La hidroxiapatita pertenece a la familia de los ortofosfatos de calcio, sustituidos iónicamente formando cristales y en cantidades menores carbonatos y sulfatos de calcio, flúor, hierro, cobre, cinc.¹⁶



<p>Colágeno (90% de la matriz extracelular)</p>	<p>Tipos I y I trimero (98%) Tipo III (1-26%) Tipo V Tipo IV y VI</p>
<p>Proteínas no colágenas (10% de la matriz extracelular)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Proteínas fosforiladas de la matriz (SIBLING) <ul style="list-style-type: none"> Sialofosfoproteína dentinaria (DSPP) Sialoproteína dentinaria (DSP) Fosforina dentinaria (DPP) Proteína de la matriz dentinaria 1 (DMP1) Osteopontina (OPN) Sialoproteína ósea (BSP) Fosfoglucopeína extracelular de la matriz (MEPE) • Proteínas de la matriz no fosforiladas <ul style="list-style-type: none"> Proteína GLA de la matriz Osteocalcina Osteonectina • Proteoglicanos (PG) <ul style="list-style-type: none"> PG con condroitín sulfato (CS) y dermatán sulfato (DS) <ul style="list-style-type: none"> Decorina Biglicano PG con keratán sulfato <ul style="list-style-type: none"> Lumicán Fibromodulina Osteoadherina • Amelogenina • Factores de crecimiento e inhibición <ul style="list-style-type: none"> TGF-β ILGF- 1 y 2 FGF-2 VEGF PDGF EGF Inhibidor tisular de metaloproteinas (TIMP-1 a 3) • Metaloproteinasas de la matriz <ul style="list-style-type: none"> Colagenasa (MMP-1) Gelatinasas (MMP-1 y 9) Estromelisina (MMP-20) Metaloproteinasas de membrana tipo 1 (MT1-MMP) • Fosfatasa alcalina • Proteínas derivadas del suero <ul style="list-style-type: none"> Albúmina Lipoproteínas LSH2- glucoproteína
<p>Fosfolípidos</p>	<p>Fosfolípidos de membrana 66%</p> <p>Fosfolípidos asociados al mineral extracelular 33%</p>

Fig. 12 Componentes de la matriz extracelular de la dentina. ¹⁸



4.2.2 PROPIEDADES FÍSICAS

- **Color**

La dentina presenta un color blanco amarillento, que varía de un individuo a otro debido a la translucidez del esmalte y por su alto grado de mineralización el color de un diente lo aporta mayormente la dentina. El color también depende de factores como:

- El grado de mineralización: puesto que en los dientes deciduos o primarios debido a su falta de mineralización presentan un color blanco azulado.
- Vitalidad pulpar: los dientes desvitalizados o con tratamiento de conductos presentan un color grisáceo.
- Edad: la dentina progresivamente se vuelve más amarillenta con la edad, es menos translúcida y permeable, debido a la esclerosis fisiológica de los túbulos dentinarios.
- Pigmentos: pueden ser de tipo endógeno como la degradación de la hemoglobina en casos de hemorragias pulpares por traumatismos, post- tratamientos o por acciones medicamentosas y exógenos que pueden provenir de obturaciones metálicas.

- **Traslucidez**

Es menos translúcida que el esmalte, pero en zonas como las regiones apicales donde hay menor espesor de dentina puede verse por transparencia el conducto radicular, esta translucidez disminuye con la edad.



- **Dureza**

Se determina por el grado de mineralización, siendo menor que la del esmalte dental pero mayor que la del hueso y cemento radicular, mediante varios estudios se llegó a la conclusión de valores promedio de entre 0,57 y 1,13 Gpa (Gigapascales).

- **Radioopacidad**

Dependiendo del contenido mineral, radiográficamente se aprecia a la dentina ligeramente más oscura que el esmalte.

- **Elasticidad**

Ayuda a amortiguar los impactos masticatorios, los valores de acuerdo al módulo elástico de Young para la dentina permanente van de 18-25 GPa.

- **Permeabilidad**

Debida a los túbulos dentinarios, los cuales permiten el paso de solutos, sustancias, medicamentos, microorganismos, etc.¹⁸

4.2.3 CLASIFICACIÓN HISTOTOPOGRÁFICA DE LA DENTINA

- Dentina del manto o palial: Es la primera que se forma y está ubicada periféricamente. Es una capa delgada aproximadamente de un espesor de 20 μm , se encuentra por debajo del esmalte y cemento. La matriz orgánica se forma por fibras de colágeno (Von Korff) gruesas dispuestas de forma ordenada y regular, en la corona se encuentran paralelas a los túbulos dentinarios y perpendiculares en la unión amelodentinaria, es rica en GAG (glucosaminoglucanos) sulfatados y carece de DPP (fosfoproteína dentinaria).

- Dentina circumpulpar se forma después de la dentina del manto (Fig. 13), forma el mayor volumen de la dentina en un diente y se extiende desde la dentina del manto hasta la predentina, en esta zona las fibras de colágeno son más delgadas y se disponen irregularmente comparadas con las de la dentina del manto. La calcificación es de tipo globular y no lineal respecto a la anterior.

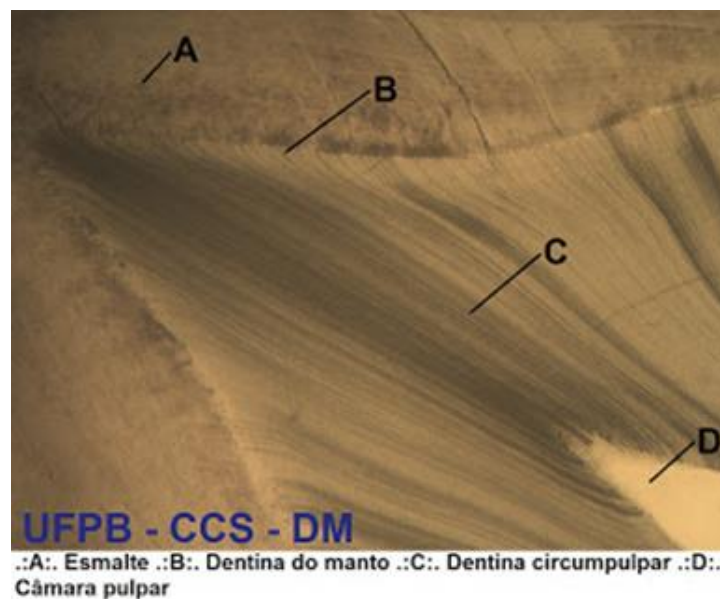


Fig. 13 Dentina del manto y circumpulpar.⁶

- Predentina es una capa de dentina sin mineralizar de un grosor aproximado de 20-30 μm situada entre la dentina circumpulpar y los odontoblastos, se constituye de una matriz orgánica rica en componentes azufrados.¹⁸ (Fig.14)

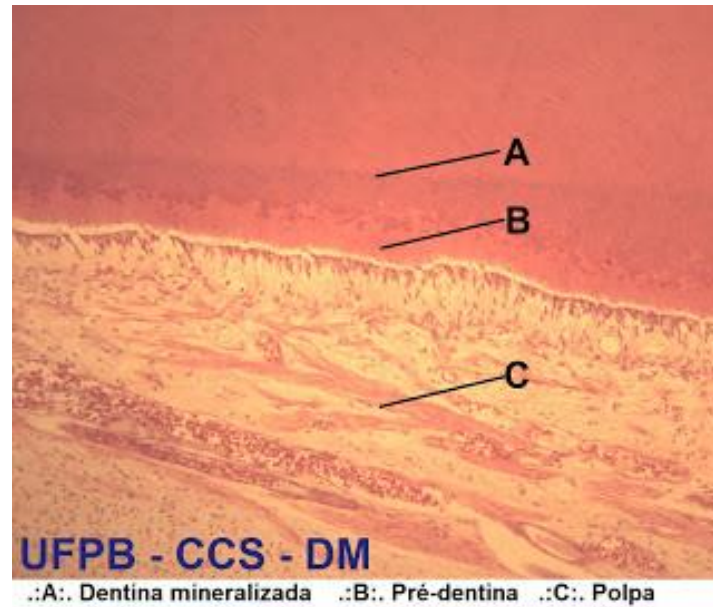


Fig.14 Pre dentina.⁶

4.2.4 TIPOS DE DENTINA

- **Dentina Primaria:** Es la que se forma en los primeros estadios del desarrollo embriológico hasta que el diente entra en oclusión. Es en ésta donde se distingue la dentina del manto y la circumpulpar.
- **Dentina Secundaria:** Se distingue de la primaria pues esta se ha depositado en el diente después de su erupción, aunque no necesariamente es así, puesto que se ha observado su presencia en dientes incluidos, los autores también la llaman adventicia. Se forma como consecuencia de estímulos fisiológicos, leves y repetidos (masticación, cambios térmicos, estímulos químicos) recibidos por el diente.^{16,19}



- **Dentina Terciaria:** También conocida como dentina reparativa, reaccional, irregular o patológica, se forma internamente deformando la cámara pulpar y solo en los sitios donde existe un estímulo localizado y generalmente nocivo, de manera que al formarse se trata de aislar la pulpa de la zona infectada. Es elaborada por una nueva generación de odontoblastos que algunos autores denominan células odontoblastoides que se generan a partir de células pulpares de reserva y sustituyen a los odontoblastos dañados.¹⁸

5. EPIDEMIOLOGÍA

Se estima que la prevalencia de Dentinogénesis Imperfecta es de 1 nacimiento por cada 6000 a 8000.^{7,12,18}

En México no hay un número exacto de casos reportados que nos permita tener un parámetro de la incidencia de Dentinogénesis Imperfecta tipo II y III en el país.

6. ETIOLOGÍA DE LA DENTINOGÉNESIS IMPERFECTA TIPO II Y III

Actualmente se sabe que esta alteración es de origen genético, el gen que se asocia a este trastorno es DSPP. El gen sialoproteína dentinaria (DSPP) se encuentra localizado en el cromosoma 4q21.3 (Fig. 15) y codifica las principales proteínas no colágenas de la matriz dentinaria. La proteína DSPP es separada por proteasas, (metaloproteinasas de matriz (MMP) de la familia de astacinas³) en tres proteínas mayores:

- DSP sialoproteína dentinaria
- DPP fosfoproteína dentinaria
- DGP glucoproteína dentinaria²⁰

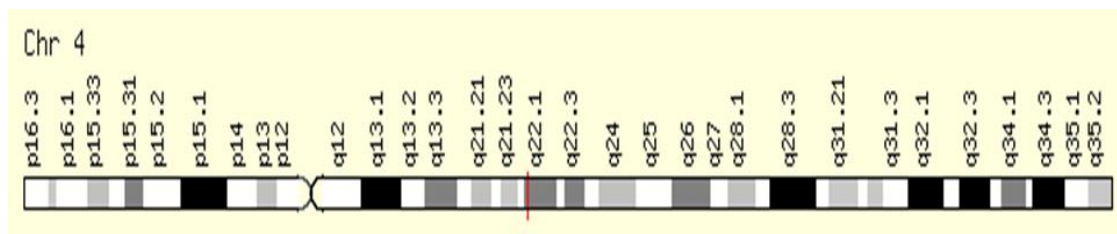


Fig. 15 Localización del gen DSPP en el cromosoma 4.^H

DSPP es una de las proteínas no colágenas clave que participan en el desarrollo y mineralización de los dientes. Es altamente expresada en odontoblastos y transitoriamente en ameloblastos. Sin embargo, la proteína DSPP también se ha encontrado en bajos niveles en huesos, riñones, pulmones, glándulas salivales y glándulas sudoríparas.²¹



La proteína DSPP pertenece a la familia SIBLING (Proteínas N-glucosiladas con ligandos de unión de integrina) al igual que la Osteopontina y la proteína de la matriz dentinaria 1 (DMP1) cuya función es fomentar la conexión celular a través de adhesiones focales estables o transitorias a macromoléculas extracelulares, que están mediadas por receptores de la superficie celular que posteriormente se traducen en señales intracelulares.²²

La proteína DSPP fue descrita por primera vez en 1997, aunque los fragmentos en los que se separa (DPP y DSP) ya habían sido descubiertos mucho antes.²³ Mutaciones en el gen DSPP han sido identificadas como causantes de condiciones tales como DGI tipo II y III y DD tipo II. La DGI tipo III (DGI-III), se encontró primero en tres genealogías aisladas en Estados Unidos en 1957, es ahora considerado como una forma más severa de DGI-II.²⁴

Según Sook-Kyung Lee, (2014) la Dentinogénesis Imperfecta y la Displasia Dentinaria son trastornos que no están separados, son alélicos pero con distinto grado de afectación.²⁰ Este argumento también se menciona en la publicación de Martín-González et al que dice que la DI-II, DI-III y Displasia Dentinaria tipo II contenidas en la clasificación propuesta por Shields en 1973 refleja que más que ser trastornos diferentes son expresiones variables de una misma patología.²⁵

La proteína DSPP y sus productos de degradación son expresados por los odontoblastos, actualmente se cree que las mutaciones podrían desactivar o interferir indirectamente con el metabolismo de otras proteínas en la dentina y así causar los diferentes fenotipos de DGI.²⁴

La acumulación de DSPP defectuosa en los odontoblastos puede causar daño celular, influenciar el procesamiento y/o transporte durante la formación de la matriz dentinaria.²⁰ Se cree que las proteínas no colágenas están asociadas a sitios específicos de la molécula de colágeno, para promover la nucleación y crecimiento de los cristales de hidroxiapatita.²⁶

La sialofosfoproteína dentinaria (DSPP) en humanos consta de aproximadamente 1300 aminoácidos (aa), de 5 exones y 4 intrones que abarcan un total de 8343 pares de bases.^{26,27} Los exones son las regiones del gen que codifican proteínas. El ARNm maduro que dirige la síntesis de una proteína está compuesto sólo de secuencias correspondientes a exones. Mientras que los intrones son regiones que separan a los exones, no codifican proteínas y son eliminados en el proceso de *splicing* (empalme).²⁸ (Fig. 16)

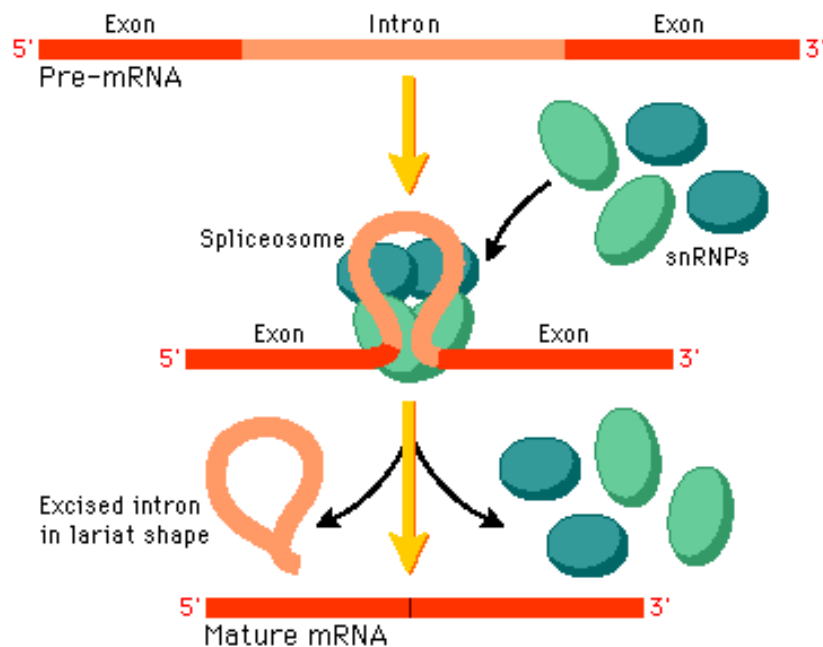


Fig. 16 Proceso de splicing: eliminación de intrones.¹



6.1 FOSFOPROTEÍNA DENTINARIA DPP

La fosfoproteína dentinaria DPP se reportó por primera vez en 1967 por Veis y Perry.²³ Es la proteína no colágena más abundante en la dentina, es codificada en el exón 5, posee un promedio de 200 fosfatos por molécula que se alinearon en secuencias repetitivas de ácido aspártico (Asp) y fosfoserinas (Pse), es altamente fosforilada²⁷, posee varias regiones con carga negativa y se cree que esta proteína promueve la mineralización por uniones de calcio y llevarlas a las fibras de colágeno durante la formación de dentina.^{29,30}

Su función en la mineralización es dependiente, pues a baja concentración de esta proteína se estimula y por el contrario, en altas concentraciones se inhibe la mineralización.²⁷ Esta función presuntiva es apoyada por múltiples y considerables análisis in vitro, demostrando también que la DPP es un importante iniciador y modulador para la formación y crecimiento de cristales de hidroxiapatita.²¹

El trabajo de bioquímica de las proteínas de Takagai y col, muestra que desde hace varios años se sabía que el fragmento terminal carboxilo de la DSPP la fosfoproteína dentinaria o fosforina (DPP) parece estar disminuida en gran medida o incluso ausente en la dentina de los pacientes con DGI.³¹

6.2 SIALOPROTEÍNA DENTINARIA DSP

El dominio N- terminal de la proteína DSPP es la sialoproteína dentinaria DSP, fué descubierta hace aproximadamente un cuarto de siglo (en 1981 por Butler et. al)²³ por el método SDS-PAGE (sodium dodecyl sulfate polyacrylamide gel electrophoresis/ electroforesis en gel de poliacrilamida con dodecilsulfato sódico);³¹ teniendo un aparente peso molecular de 95 kDa.³²



Esta proteína es rica en ácido siálico, con pocas fosforilaciones en comparación con DPP. Los exones 2, 3, 4 y el inicio del exón 5 codifican para DSP.³ Es fuertemente glucosilada, por lo que forma dímeros a través de puentes disulfuro intermoleculares, sin embargo su función aún es desconocida⁷ aunque se cree que es mediadora en una fase muy temprana de la formación mineral. Es una glicoproteína con poco o ningún fosfato.²⁷

6.3 GLICOPROTEÍNA DENTINARIA DGP

Es codificada por el exón 5,³ contiene cuatro Serinas (Ser⁴⁵³ Ser⁴⁵⁵ Ser⁴⁵⁷ y Ser⁴⁶²)³³ fosforiladas y una asparagina (Asn³⁹⁷) N-glicosilada; estudios demuestran que la fosforilación en esta proteína aumenta su afinidad a la hidroxiapatita y según estudios realizados en laboratorio con DGP de cerdos los cuales son homólogos en un 80% a la DGP en humanos, se dice que tiene una función especial durante la odontogénesis, se cree que participa en el proceso de iniciación y control de la biomineralización de la dentina, sin embargo esta información aún no es respaldada por estudios genéticos. Su peso, obtenido por el método SDS-PAGE es de 19 kDa^{7, 33}



6.4 MUTACIONES EN EL GEN DSPP

Según el artículo de Yamakoshi hasta el año 2005 se habían reportado ocho diferentes mutaciones en DSPP causantes de Dentinogénesis Imperfecta tipo II y solo una como que tenía como manifestación Dentinogénesis Imperfecta tipo III.³³ Pero en el artículo de Maciejewska del año 2012 se había reportado más de 30 mutaciones en el gen DSPP aunque no todas eran causantes de este desorden genético.²⁷

Las mutaciones en los exones o intrones del gen DSPP, podrían afectar a un solo péptido o ser causa del desplazamiento de la estructura de toda la secuencia siguiente.³⁰

De acuerdo con la secuencia de DSPP, las mutaciones se han dividido arbitrariamente en 3 grupos: 1) las que aparecen en el péptido señal, 2) mutaciones en la secuencia de codificación de DSP o 3) mutaciones en la secuencia de codificación DPP.²⁷

A continuación se explican algunos ejemplos de mutaciones en la secuencia del péptido señal de DSPP, que se han descrito en formas de mutación *sin sentido* que resultan en Displasia Dentinaria, pero mayormente en DGI II ó III.²⁷ Las mutaciones sin sentido son de tipo puntual y consisten en la sustitución de un nucleótido que al hacer la lectura del código, resulta en un codón de terminación prematuro, por lo que lo que el producto proteico es incompleto o no funcional.³⁴

La mutación sin sentido que causa DGI-II se da en el codón 15 del péptido señal del gen DSPP, en el cuál hay una sustitución de nucleótidos de citosina por timina, lo que origina el cambio del aminoácido Alanina por Valina.



Esta mutación, produce el deterioro de la proteína desde el retículo endoplásmico rugoso, después de diversas modificaciones post-traduccionales se degrada en el citosol o se inmoviliza en la membrana del retículo endoplásmico lo que reduce la disponibilidad o función de la proteína y al reducir la secreción de DSP o DPP a la matriz extracelular repercute en el proceso de mineralización de la dentina.²⁷

Puesto que la C-terminal de una péptido señal y los tres primeros aminoácidos (IPV, Isoleucina, Prolina y Valina)³⁰ de la proteína madura, contienen la señal del sitio de escisión, se cree que una mutación *contra sentido* (solo cambia un nucleótido por lo que el aminoácido resultante es diferente)³⁵ produce errores en el procesamiento de la péptido señal, aunque a la fecha no ha sido demostrado.

La siguiente imagen presenta algunas mutaciones que se han encontrado en los exones 2,3 y 4 del gen DSPP. Estos exones como ya se mencionó anteriormente, codifican para la sialproteína dentinaria DSP.²⁷ (Fig. 17)



MUTATION CLASS	CDNA	AMINO ACID	PREDICTED PROTEIN	SEQUENCES	EXON/INTRON	DIAGNOSIS
MISSENSE	c.49C>T	Pro17Ser	p.P17S	CCA>TCA	Exon 2	DGI-II
MISSENSE	c.49C>A	Pro17Thr	p.P17T	CCA>ACA	Exon 2	DGI-II with hearing loss
MISSENSE	c.52G>T	Val18Phe	p.V18F	GTT>TTT	Exon 3	DGI-II with hearing loss
MISSENSE	c.52G>T	Val18Phe	p.V18F	GTT>TTT	Exon 3	DGI-II
MISSENSE	g.1197G>T	Val18Phe	p.V18F	GTT>TTT	Exon 3	DGI-II
MISSENSE	c.52G>T	Val18Phe	p.V18F	GTT>TTT	Exon 3	DGI-III
MISSENSE	c.53T>A	Val18Asp	p.V18D	GTC>GAC	Exon 3	DGI-II
MISSENSE	g.1197G>T c.53T>A	Val18Asp	p.V18D	GTC>GAC	Exon 3	DGI-II
MISSENSE	g.1192T>A	Val18Asp	p.V18D	GTC>GAC	Exon 3	DGI-II
NONSENSE	c.133C>T	Gln45 STOP	p.Q45X	CAG>TAG	Exon 3	DGI-II
NONSENSE	c.3658C>T	Gln45 STOP	p.Q45X	CAG>TAG	Exon 3	DGI-II
MISSENSE	c.68A>T	Arg68Trp	p.R68W	AGG>TGG	Exon 4	DGI-II
MISSENSE	c.202A>T	Arg68Trp	p.R68W	AGG>TGG	Exon 4	DGI-II
SPLICING SITE MUTATION	g.1188C>G IVS2-3C>G	-	p.V18_Q45del	CAG>GAG	Exon 2	DGI-II
SPLICING SITE MUTATION	g.1194C>A	-	p.V18_Q45del	CAG>AAG	Exon 2	DGI-II
SPLICING SITE MUTATION	IVS3+3A> G	-	-	CTAT>GTGT	Exon 3	DGI-II
SPLICING SITE MUTATION SKIPPING OF EXON 3	c.135+ 1 G>A	-	p.V18_Q45del	TACAGg/a	Exon 3	DGI-II
SPLICING SITE MUTATION SKIPPING OF EXON 3	c.135+ 1 G>T	-	p.V18_Q45del	TACAGg/t	Exon 3	DGI-II

Fig. 17 Mutaciones registradas en los exones 2,3 y 4 de DSPP. ²⁷



Con base en las recientes investigaciones se dice que la diversidad de fenotipos puede explicarse por las mutaciones que se manifiestan en el exón 5, el sitio en el que se codifica la proteína DPP, la mayoría de estas mutaciones son deleciones o inserciones con desplazamiento del marco de lectura (frameshift).²⁷ (Fig. 18)

MUTATION CLASS	CDNA	PREDICTED PROTEIN	EXON	DIAGNOSIS
INSERTION/DELETION	c.3599_3634 del 36bp	-	5	DGI-III
FRAMESHIFT	c.3715_3716bp	p.S624TfsX687	5	DGI-II
FRAMESHIFT	c.1870delTCAG	p.S640TfsX671	5	DGI-II
FRAMESHIFT	c.1870delTCAG	p.S640TfsX671	5	DGI-II
FRAMESHIFT	c.2272delA	p.S758AfsX554	5	DGI-II
FRAMESHIFT	c.2525delG	p.S842Tfs471	5	DGI-II
FRAMESHIFT	c.2063delA	-	5	DGI-II
FRAMESHIFT	c.3582del 10bp	-	5	DGI-III
FRAMESHIFT	c.2688delT	-	5	DGI-II
FRAMESHIFT	c.3560delG	-	5	DGI-II
FRAMESHIFT	g.3599del34bp	-	5	DGI-III
FRAMESHIFT	g.3715ins2bp	-	5	DGI-III
FRAMESHIFT	c.3141delC	-	5	DGI-II

Fig. 18 Mutaciones en exón 5 de DSPP. ²⁷

7. MANIFESTACIONES ORALES

En la Dentinogénesis Imperfecta los dientes temporales resultan más afectados que los dientes permanentes, los dientes que se han visto más implicados son los incisivos y los primeros molares.^{5,8} En el proceso eruptivo los dientes parecen clínicamente normales, pero poco tiempo después comienzan a decolorarse. Los dientes se presentan clínicamente de un color amarillo hasta llegar a azul o gris con aspecto traslúcido (Fig. 19). Puesto que la dentina es el tejido de sostén para el esmalte y se encuentra afectada, el esmalte tiende a fracturarse con facilidad, especialmente en los bordes incisales dejando una superficie irregular.³⁶



Fig. 19 Aspecto clínico de la dentinogénesis imperfecta tipo II.¹²

En cuanto a la forma, la corona de estos dientes en la porción cervical presenta una constricción, lo que hace esta zona estrecha y que la corona tenga un aspecto bulboso. Las raíces son cortas y romas pero también presentan un color ámbar, se ha visto que los pacientes con esta condición presentan mayor susceptibilidad y al mismo tiempo cierta resistencia a procesos cariosos, debido al rápido desgaste de los dientes, puesto que desaparecen las fisuras en la cara oclusal de los dientes, también se pierden los contactos interproximales.

Las infecciones periapicales y abscesos son recurrentes por la invasión bacteriana, que se da a través de los túbulos dentinarios hacia la cavidad oral por necrosis pulpar y por obliteración de los conductos radiculares. (Fig. 20)

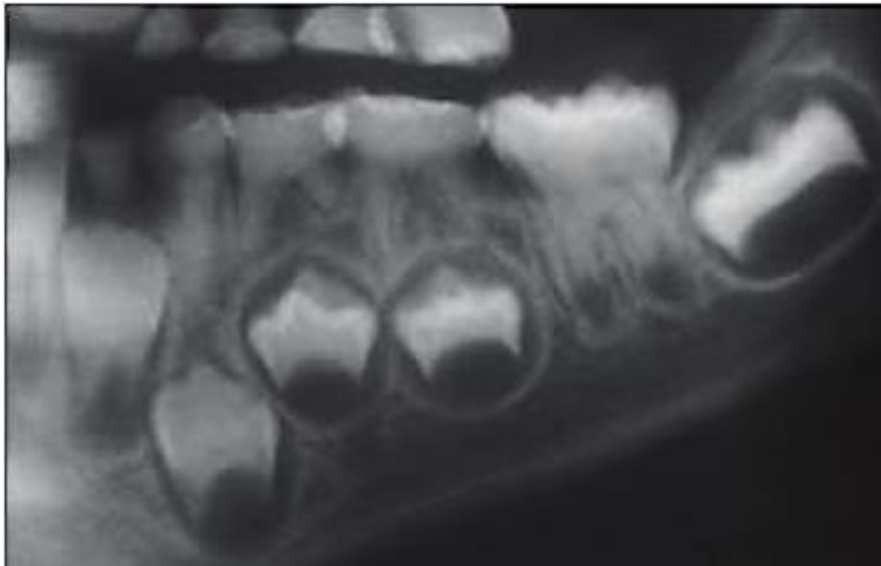


Fig. 20 Obliteración de la cámara pulpar en DGI- II.⁴³



La sensibilidad dentaria es otra manifestación, principalmente cuando hay exposición pulpar por atrición; sin embargo algunos autores afirman que si los conductos están obliterados, no hay suficiente inervación y vascularización en el tejido pulpar lo que hace que la sensibilidad sea inexistente.³⁷

Estos pacientes tienen más prevalencia de maloclusiones: clase III, mordida cruzada posterior y mordida abierta anterior.³⁸

Radiográficamente en algunos casos se observan áreas radiolúcidas en la zona periapical, múltiples fracturas radiculares, la forma bulbosa de la corona, obliteración en la cámara pulpar, la longitud corta de las raíces en la DGI III donde la dentina aparece delgada.

En pacientes en los que el grado de atrición es severo, tienen una apariencia edéntula, se pierde la dimensión vertical, los músculos colapsan la expresión facial, el bermellón de los labios desaparece y los pliegues mentolabiales y nasolabiales se profundizan.⁶

7.1 CARACTERÍSTICAS DE LA DENTINA AFECTADA

En la dentina afectada por dentinogénesis imperfecta se observa que la densidad, la absorción radiológica y la dureza son menores que en la dentina normal, ésta última explica la rápida atrición de los dientes afectados. Su contenido de agua está aumentado hasta 60% arriba de lo normal y el contenido orgánico también es menor.⁵ (Fig. 21) La dentina está compuesta de túbulos irregulares y áreas de matriz no calcificada, los túbulos existen en menor cantidad pero a su vez son mucho más grandes e irregulares, existe obliteración de la cámara pulpar y conductos radiculares. Autores como Witkop y Rao citados por Rivera en 1990 refiere que la obliteración también se encuentra presente en dientes retenidos lo que se expresa como una manifestación de este defecto, no una respuesta de la dentina a causa de atrición.^{5,36}



Fig. 21 Aspecto interno de un diente con dentinogénesis imperfecta.^B



8. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza con base en una Historia Clínica completa y sobre todo incluyendo antecedentes familiares ya que también ayudará a establecer un tratamiento óptimo, exámenes radiográficos, un examen clínico detallado, un diagnóstico genético y además se puede hacer la construcción de un árbol genealógico del paciente.⁷

La Reacción en Cadena Polimerasa PCR, es uno de los métodos de laboratorio más utilizado para el diagnóstico de ciertas enfermedades genéticas o de susceptibilidad a las mismas se puede efectuar en muestras de sangre, mediante la identificación de mutaciones o polimorfismos en un gen.

Es un sistema que permite obtener – en pocas horas- varios millones de copias de una secuencia blanco de ADN. La reacción se lleva a cabo dentro de un tubo de ensayo y comprende varios ciclos, que incluyen a su vez tres pasos.

La mezcla de la reacción consta de una pequeña muestra de ADN que se utiliza como molde y que se obtiene a partir de tejido fresco.

En adición, se necesitan oligonucleótidos que actúan como cebadores, ADN polimerasa termoestable, desoxirribonucleótidos que se utilizan como sustrato para copiar las cadenas nuevas a partir del molde y un amortiguador que se encarga de estabilizar la reacción.

El primer ciclo de la reacción conocido como denaturación, consiste en separar las dos cadenas de la molécula de ADN, a una temperatura entre 94 y 96°C, aplicada durante pocos minutos. A continuación se produce el anillamiento o hibridación de los cebadores con las secuencias complementarias del ADN. Los cebadores son oligonucleótidos sintéticos que delimitan el sitio que se busca amplificar y se anillan a temperaturas que oscilan entre 50 y 65°C.³⁹ (Fig. 22)

Polymerase chain reaction - PCR

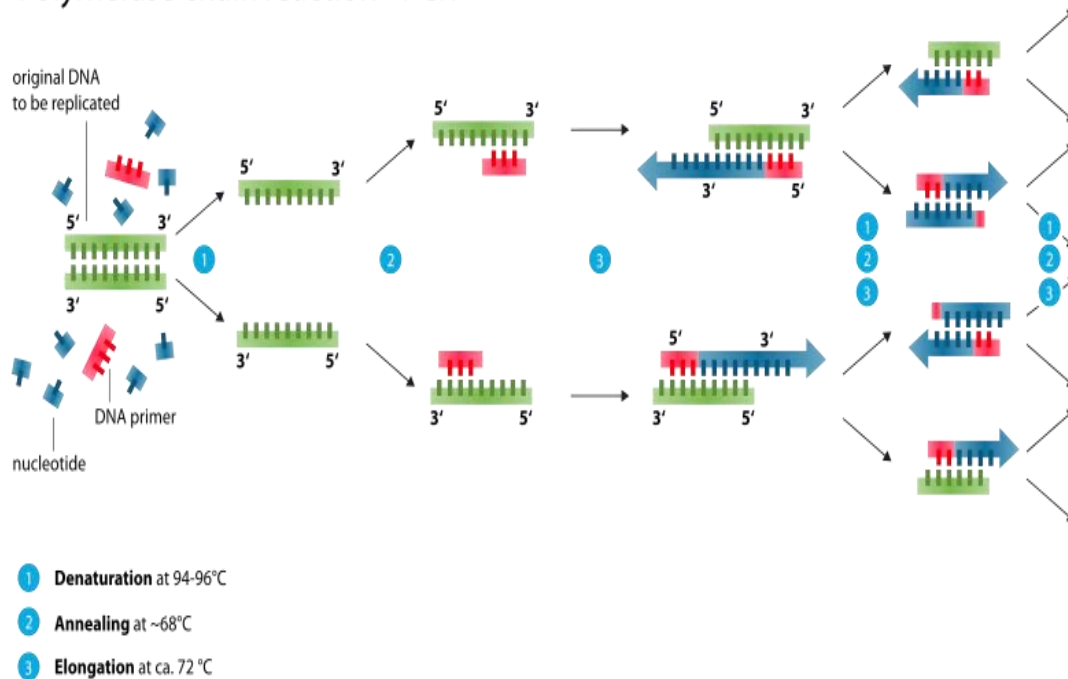


Fig. 22 Representación esquemática de la técnica PCR.⁴

Cuando se confirma la presencia o susceptibilidad de este desorden en personas adultas, se les da un consejo genético, puesto que esta alteración es autosómica dominante, los futuros padres tienen un 50% de probabilidad de heredar esta condición a sus descendientes.⁸

9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Para tener un diagnóstico correcto es necesario descartar otras condiciones que pudieran asemejarse a la dentinogénesis imperfecta tipo II y III, tales como:

- Displasia dentinaria tipo II (DD-II): También denominada forma coronaria de la DD. Es menos frecuente que la DI. La dentición temporal muestra un aspecto clínico similar al de la DI, mientras que su aspecto radiográfico es parecido al observado en la DD-I. Los dientes permanentes tienen un color y forma radicular normales. Su etiología es la misma que la DGI pero el fenotipo es diferente al igual que las características radiográficas.^{7,25} (Fig. 23)



Fig. 23 Aspecto clínico de Displasia Dentinaria tipo II.^K

- Amelogénesis Imperfecta: Es un trastorno hereditario que expresa un grupo de condiciones que causan alteraciones del desarrollo en la estructura del esmalte. (Fig. 24) En general tanto la dentición temporal como la permanente se ven involucradas; la dentina y la forma de la raíz son generalmente normales.⁴⁰



Fig. 24 Amelogénesis Imperfecta²⁵

- Fluorosis dental: es una condición irreversible causada por la ingesta excesiva de fluoruro durante la formación del diente, que daña las células formadoras de esmalte. El daño a estas células resulta en un desorden en la mineralización, dependiendo del tiempo de exposición y la cantidad de fluoruro, las secciones del diente que se va formando pueden volverse hipomineralizados o hipermineralizados, por lo que la porosidad del esmalte aumenta. (Fig. 25)⁴¹



Fig. 25 Fluorosis Dental, aspecto clínico. ^L

- Porfiria eritropoyética: Una rara condición resultado de un error innato del metabolismo de la porfirina, conduce a anemia hemolítica, fotosensibilidad, formación de ampollas en la piel y deposiciones de pigmentos rojos y cafés en huesos y dientes. (Fig. 26) ⁷

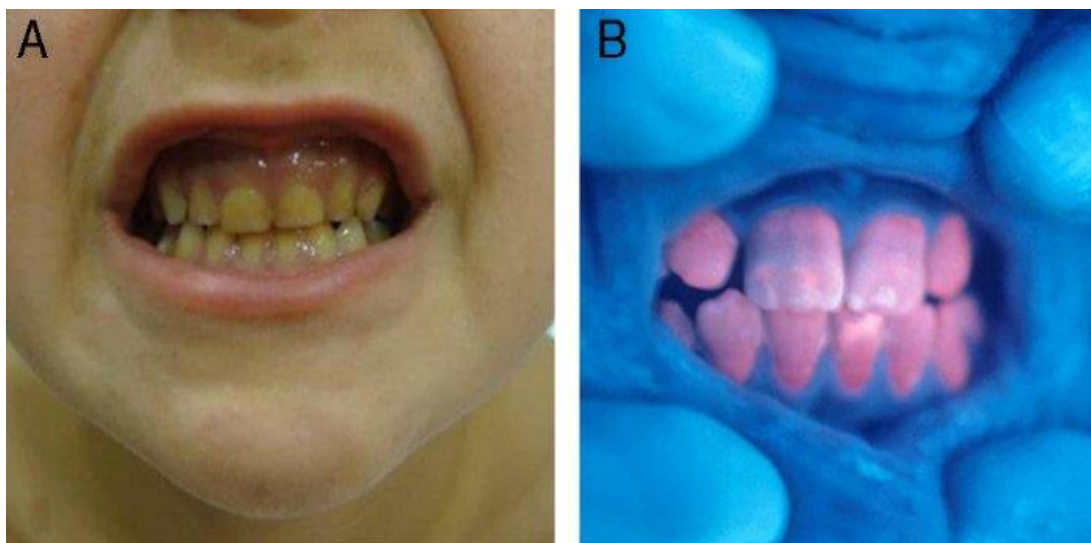


Fig. 26 A) Dientes de un niño con porfiria eritropoyética congénita y B) vista de la eritrodoncia con lámpara de wood. ^M

- Pigmentación por tetraciclinas: El manejo adecuado durante la práctica estomatológica evitaría las iatrogenias que pueden ser creadoras de efectos teratógenos para el feto. La aplicación de fármacos como las tetraciclinas es un ejemplo. La misma está contraindicada en las embarazadas, debido a que este antibiótico se deposita en las áreas de calcificación de los huesos y de los dientes en el feto. En los dientes el depósito se origina en el esmalte y dentina, y da lugar a hipomineralización, hipoplasia, y malformación del esmalte, que se manifiesta como una pigmentación peculiar que en un inicio es de color amarillento, pasa después a adquirir un tinte parduzco y se oscurece poco a poco con la luz del sol. (Fig. 27)⁴²



Fig. 27 Pigmentación por tetraciclinas.^N



10. TRATAMIENTO

En el pasado, los pacientes con dentinogénesis imperfecta no eran tratados sino hasta llegar a la edad adulta y el tratamiento consistía en extracciones dentales para dejarlos totalmente desdentados, posteriormente colocar una prótesis total, un reporte del año 1973 fué uno de los últimos en describir el tratamiento en estos pacientes.

Para la elección del tratamiento se debe tener en cuenta la edad y la cooperación del paciente, así como la severidad del desgaste; sin embargo lo ideal es comenzar el tratamiento una vez diagnosticado este desorden.^{7,43}

Los objetivos del tratamiento para la dentinogénesis imperfecta son detener o prevenir el rápido desgaste dental por atrición y recuperar la función y estética de los dientes.

Un tratamiento a tiempo permite mantener la salud dental, la preservación de la vitalidad, la prevención o tratamiento de posibles problemas de articulación temporomandibular o pérdida de la Dimensión Vertical. Al mismo tiempo permite una estética aceptable evitando posibles trastornos psicológicos.⁴³

En la dentición primaria las coronas de acero cromo en molares pueden colocarse para prevenir el desgaste de los dientes y mantener la dimensión vertical oclusal. (Fig. 28) En adultos se pueden colocar coronas de diversos materiales siempre cuidando que al hacer la preparación o tallado de dientes desgastar lo menos posible el tejido y sobre todo hacer la preparación subgingival para así proteger a la dentina.⁶



Fig. 28 Coronas de acero cromo en paciente infantil.¹²

Sin embargo si el paciente presenta atrición al nivel gingival. La mejor opción es la confección de una sobredentadura. Las sobredentaduras son una de las opciones puesto que sus ventajas son muchas, entre ellas simplicidad y reversibilidad, puesto que si el tratamiento fracasa la remoción de la prótesis regresa al paciente a su etapa inicial, requiere de muy poca o nula modificación en los dientes remanentes del paciente, también se restaura la dimensión vertical del paciente así como el tono muscular facial, estética y autoestima del mismo.⁶ (Fig. 29)



Fig. 29 Paciente con una sobredentadura.⁶



Si el paciente presenta abscesos dentales, la terapia pulpar puede no resultar de manera exitosa y se requerirá de la remoción o extracción del diente afectado. En ocasiones donde el paciente es de cooperación limitada o el nivel de tratamiento es extenso se podría optar por el uso de anestésico general para facilitar las maniobras odontológicas.⁴³

Los dientes permanentes que se encuentran erupcionados deben ser cercanamente monitoreados en relación a la tasa de desgaste de los dientes e intervenir con algún tratamiento solo si es necesario.⁷

Cuando en estos dientes se encuentran obliterados tanto los conductos radiculares como la cámara pulpar y en consecuencia hay presencia de abscesos, la terapia endodóntica es muy complicada, sino es que imposible al igual que en los dientes temporales, se puede optar por otro tratamiento, el cual consiste en curetaje periapical y tratamiento de conductos retrógrado, la contraindicación es que este tratamiento no puede realizarse en dientes cuyas raíces son cortas.⁷

Los implantes dentales pueden ser considerados en pacientes a partir de los 18 años.⁷ En pacientes con dentinogénesis imperfecta y odontodisplasia generalizada, el tratamiento restaurador con prótesis fija implantosoportada parece una buena opción terapéutica; se ha reportado un caso exitoso de la colocación de un miniimplante en un paciente de 10 años de edad, tras una avulsión de un incisivo central superior. Los autores concluyen que tras dos años de seguimiento el paciente está satisfecho y se consiguió un éxito funcional y estético inmediato.⁴⁴



11. COMPLICACIONES

Las complicaciones que pueden presentarse en estos pacientes de no solicitar atención odontológica a tiempo son como primeras consecuencias el desgaste dental y fracturas radiculares, así como la pérdida prematura de dientes.⁶

12. PRONÓSTICO

El pronóstico dependerá de factores como la edad del paciente y esencialmente del tratamiento temprano o prevención. Así como el estado de salud general y sobre todo el cuidado e higiene del paciente.

13. CONSIDERACIONES ODONTOLÓGICAS

Posterior a la rehabilitación del paciente con el tratamiento seleccionado, es indispensable ofrecer al paciente una correcta higiene bucal y mantenimiento periodontal para así mantener una buena salud del tejido óseo que soporta las raíces, sobredentaduras o implantes, al igual que tener revisiones odontológicas periódicas para evitar la formación de caries en los dientes existentes.^{6,43}



CONCLUSIONES

La Dentinogénesis Imperfecta es una alteración autosómica dominante, esto quiere decir que el individuo que posea el gen mutante va a heredarlo a sus descendientes. Esta alteración afecta uno de los tejidos que conforman el diente: la dentina, este es el tejido mineralizado con mayor volumen y el eje estructural del diente.

En la mayoría de los casos clínicos registrados en el mundo, los pacientes no tienen conocimiento de que padecen esta alteración, aún cuando integrantes de su familia tengan los mismos signos y/o síntomas que ellos, atribuyen estos a otros eventos y generalmente solicitan atención odontológica para tratar los efectos de esta condición genética, tales como hipersensibilidad, abscesos dentales etc. Puede llegar a confundirse con ciertos padecimientos descritos en este trabajo, pero la elaboración de una historia clínica completa, así como radiografías y hasta pruebas genéticas nos ayudan a dar el diagnóstico correcto, de ahí que se plantee el mejor plan de tratamiento para cada paciente en específico.

Desafortunadamente en México no se cuenta con estadísticas que nos permitan conocer la prevalencia de esta alteración en la población, muy pocos son los artículos publicados los cuales se centran en el tratamiento más que en la etiología.

Debido a las variaciones en el fenotipo de esta alteración, así como los avances en el campo de la genética, en los últimos años las investigaciones internacionales se han centrado en las distintas mutaciones que se dan en el gen sialofosfoproteína dentinaria o DSPP, reportándose cada vez nuevos hallazgos, los cuales en un futuro nos puedan indicar exactamente la severidad de la alteración y las maneras de tomar medidas preventivas para aminorar las manifestaciones que se presenten.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sapp J Philip, Eversole Lewis R, Wysocki George P. ***Patología oral y maxilofacial contemporánea***. Elsevier España, Jan 1, 2005 .pag 60
2. Rajendran R. ***Shafer'S Textbook Of Oral Pathology*** (6Th Edition) Elsevier India, 01/01/2009 - 963 pags, pág. 54
3. De La Dure-Molla M, Philippe Fournier B, BerdalA. ***Isolated dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia: revision of the classification***. Eur J Hum Genet. 2014 Aug 13. doi: 10.1038/ejhg.2014.159
4. Langlais Robert P. Miller Craig S. ***Color atlas of common oral diseases***. 4ta ed. 2009 Lippincott Williams & Wilkins pag 50
5. Cabrini Romulo Luis. ***Anatomía Patológica Bucal***. 1ª ed. Buenos Aires: Editorial Mundi 1988; p 45
6. Sánchez Ysmayel Andrés Eloy. ***Tratamiento Prostodóntico en Paciente con Dentinogénesis Imperfecta: Reporte de un caso***. Acta odontol. venez [revista en la Internet]. 2000 Jun [citado 2014 Dic 12]; 38(2): 49-55.
7. Barron J Martin et al. ***Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine displasia***. Orphaned Journal of rare diseases 2008 nov 20
8. Pai, A.; Prasard, R. S.; Ramakrishna & RAO, R. ***Capdepont'steeth - a hereditary dentin defect. Case report & review. Int. J. Odontostomat., 6(2):229-234, 2012.***



9. DENTINOGENESIS IMPERFECTA, SHIELDSTYPE III. **Online Mendelian Inheritance in Man. Online Catalog of Human Genes and Genetic Disorders**
<http://www.omim.org/entry/125500?search=125500&highlight=125500>
consultado el 5 de enero de 2015 a las 3:52 pm
10. Johnson O.N., Chaudhry A.P., Gorlin R.J., Mitchell D.F., Bartholdi W.L. **Hereditary dentinogenesis imperfect** (1959) *The Journal of Pediatrics*, 54 (6) , pp. 786-792.
11. Bhandari S, Pannu K. **Dentinogenesis imperfecta: A review and case report of a family over four generations**. *Indian J Dent Res* 2008;19:357-61
12. Donaji Arcos Hernández, Adolfo Yamamoto, Patricia Trejo. **Dentinogénesis Imperfecta: Reporte de un caso**. *Revista Odontológica Mexicana* Vol. 10, Núm. 4 diciembre 2006 pp 173-180
13. Fitzpatrick Thomas B. Lowell a. Goldsmith et. al **Dermatología en medicina general** vol 1. Editorial médica panamericana. 2009 pág. 610
14. Noemi Bordoni, Alfonso Escobar, Ramon Castillo Mercado. **Odontología Pediátrica. La salud bucal del niño y el adolescente en el mundo actual**. Editorial Médica Panamericana Junio 2010 Págs. 21-23
15. Martín Lasa Alberto. **Portales Médicos**
http://www.portalesmedicos.com/diccionario_medico/index.php/Desdiferenciacion consultado el 20 marzo de 2015 a las 11:53am
16. Barrancos Mooney Julio. **Operatoria dental: integración clínica**. Editorial Médica Panamericana. 2006. 4ta ed. Pág. 266.



17. Torres LM, Torres C. **Caracterización de la dentina tratada endodónticamente: una revisión.** Rev Fac Odonto Univ Antioq 2014; 25(2): 372-388.
18. Gómez de Ferraris Ma E. **Histología, embriología e Ingeniería Tisular Bucodental.** Editorial Médica Panamericana. Junio 2009. Págs. 8-9, 270-271
19. Carlos Canalda Sahli. **Endodoncia: técnicas clínicas y bases científicas.** 2da ed. Elsevier España, pág. 7
20. Sook-Kyung L, Kyung-Eun L, Su Jeong S, Hong-Keun H.A **DSPP Mutation Causing Dentinogenesis Imperfecta and Characterization of the Mutational Effect,** Bio Med Research International. Volume 2013, Oct 12. 2012 Article ID 948181, 7 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2013/948181>
21. Shigeki S, Taduru S, Naoto H. **Dentin sialoprotein and dentin phosphoprotein have distinct roles in dentin mineralization.** PubMed Matrix Biol. 2009 Mayo: 28 (4): 221-229 21
22. Fecasog. **Fisiología y patología** vol.14 2009 http://www.fecasog.org/jm/index.php?option=com_content&view=article&id=135%3Aosteoporosis-fisiologia-y-patologia&catid=61%3Arevcog-vol-14-num-4oct-diciembre-2009&Itemid=127&limitstart=1 consultado el 22 de marzo 3:28 am
23. Prasad M, Butler WT, Qin C. **Dentin Sialophosphoprotein (DSPP) in Biomineralization. Connective tissue research.** 2010;51(5):404-417. doi:10.3109/03008200903329789. Consultado 11 de marzo 2015 a las 9:10pm



24. Zhang J, Wang J, Ma Y, Du W, Zhao S, et al. ***A Novel Splicing Mutation Alters DSPP Transcription and Leads to Dentinogenesis Imperfecta Type II*** (2011) PLoS ONE 6(11): e27982. doi: 10.1371/journal.pone.0027982
25. González J., Sánchez-Domínguez B., Tarilonte-Delgado M.L., Castellanos-Cosano L., Llamas-Carreras J.M., López-Frías F.J. et al. ***Anomalías y displasias dentarias de origen genético-hereditario.*** Av Odontostomatol [revista en la Internet]. 2012 Dic [citado 2015 Feb 08] ; 28(6): 287-301.
26. Guohua Y, Yinghua W, Gluhak-Heinrich J. ***Tissue-specific expression of dentin sialophosphoprotein (DSPP) and its polymorphisms in mouse tissues*** Cell Biology International 33 (2009) 816-829 7 May 2009
27. Maciejewska I. Chomik E. ***Hereditary dentine diseases resulting from mutations in DSPP gene.*** Science Direct. Elsevier 2012 Abril 5 Journal of Dentistry 40 (2012) 542-548.
28. Medicina Molecular <http://medmol.es/glosario/16/> consultado el 24 de marzo de 2015 11:50 pm
29. Gu K, Chang S, Ritchie HH, Clarkson BH, Rutherford RB. ***Molecular cloning of a human dentin sialophosphoprotein gene.*** Eur J Oral Sci 2000; 108: 35-42. Eur J Oral Sci, 2000
30. Von Marschall Z, Mok S, Phillips M, McKnight D. ***Rough Endoplasmic Reticulum (rER) Trafficking Errors by Different Classes of Mutant DSPP Cause the Dominant Negative Effects in both Dentinogenesis Imperfecta and Dentin Dysplasia by Entrapping Normal DSPP.*** J Bone Miner Res. 2012 June; 27(6): 1309–1321. doi:10.1002/jbmr.1573.



31. Experimental Biosciences Resources for introductory & intermediate level laboratory courses <http://www.ruf.rice.edu/~bioslabs/studies/sds-page/gellab2.html> consultado el 25 de marzo de 2015, 2:44 am
32. Yamakoshi Y. **Dentin Sialophosphoprotein (DSPP) and dentin.** J Oral Biosci. 2008 January 1; 50(1): 33-44. Doi: 10.2330/joralbiosc.50.33
33. Yamakoshi Y, Hu J.C, Fukae M, Hengmin et al. **Dentin Glycoprotein THE PROTEIN IN THE MIDDLE OF THE DENTIN SIALOPHOSPHOPROTEIN CHIMERA.** JBC Vol. 280, No. 17, Issue of April 29, pp. 17472–17479, 2005 DOI 10.1074/jbc.M413220200
34. MedicineNet
<http://www.medicinenet.com/script/main/art.asp?articlekey=4580>
consultado el 26 de marzo de 2015 a las 6:34pm
35. Genética y Cáncer
http://www.geneticaycancer.es/Area_Molecular/Tecnicas_de_diag_nostico_molecolar/Deteccion_de_mutaciones_moleculares.html
consultado el 26 de marzo de 2015 a las 7:41 pm
36. Sonal O, Vijay R, Bharati D, Sonali B. **Dentinogenesis Imperfecta (Hereditary Opalescent Dentin).** National Academy of Dentistry Julio 2010; Vol 2, Iss 2, Pp 226-228 (2010)
<http://www.rep.nacd.in/ijda/pdf/2.2.226.pdf>
37. Morales-Vadillo R, Guevara-Canales J. **Alteraciones estructurales de los dientes / structural alterations of teeth.** Kiru 2010; 7 (2): 83-90.
38. Rabassa J, PALMA, C, González Y. **Dentinogénesis imperfecta a propósito de un caso.** Odontol Pediatr, jul.dic. 2011, vol.10, no.2, p.122-130. ISSN 1814-487X.



39. Villegas V. E., Sánchez M. C, Chuairé L. **Reacción en cadena de la polimerasa y diagnóstico molecular.** Colomb. Med. [serial on the Internet]. 2009 Sep [cited 2015 Mar 16]; 40(3): 347-352. Available from: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1657-95342009000300011&lng=en.
40. Canger, E. M, Celenk P, Yenisey M, Odyakmaz, S. Z. **Amelogenesis Imperfecta, hypoplastic type associated with some dental abnormalities: a case report.** Braz. Dent. J. [online]. 2010, vol.21, n.2, pp. 170-174. ISSN 0103-6440.
41. Hidalgo-Gato F. I, Duque de Estrada R. J, Mayor H. F, Zamora D. J. D. **Fluorosis dental: no solo un problema estético.** Rev Cubana Estomatol [revista en la Internet]. 2007 Dic [citado 2015 Mar 16] ; 44(4): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072007000400014&lng=es.
42. Rodríguez C. H. E, López S. M. **El embarazo: Su relación con la salud bucal.** Rev Cubana Estomatol [revista en la Internet]. 2003 Ago [citado 2015 Mar 17]; 40(2): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072003000200009&lng=es.
43. Delgado A. Ruiz M. Alarcón J. **Dentinogenesis imperfecta: The importance of early treatment.** Quintessence International 2008 March. 39(3): 257-63
44. Sánchez G. MA, Álvarez C. JC, Corral P. E, González M. R, Alves M. J, Párraga M. G, Sotorra F. D, Gay E. C. **Revisión bibliográfica de Implantología Bucofacial del año 2010. Primera Parte.**



Bibliographic review of Oral Implantology of year 2010. First Part.

Av Periodon Implantol. 15 de Enero 2012; 24, 1:19-38.

REFERENCIAS DE IMÁGENES

- A. <http://imgkid.com/dentinogenesis-imperfecta-shell-teeth.shtml> 16 de feb 2015 7:42pm
- B. Caley Zambrano A M, Altamirano Sánchez L T, et al. **Gaceta dental** <http://www.gacetadental.com/2011/09/la-dentinogenesis-imperfecta-como-alerta-de-osteognesis-imperfecta-25497/> a las 3:49pm 16de feb 2015
- C. <http://intranet.tdmu.edu.ua> 24 de marzo 6:30pm
- D. Mundo odontología <http://odontologoslistos.blogspot.mx/> 20 de marzo 2015 1:13am
- E. OdontoBLOGia <http://www.odontoblogia.com.br/tag/dentina/> consultado el 19 de marzo 2:16 am
- F. Simon Flury. **Principios de la adhesión y de la técnica adhesiva**. Elsevier. Quintessence Team -Journal. 2011;41:595-600 <http://www.elsevier.es/es-revista-quintessence-9-articulo-principios-adhesion-tecnica-adhesiva-90168148> 26 de febrero 2015 a las 10:35 pm
- G. HistoLink <http://histolink.blogspot.mx/p/complexo-dentino-pulpar.html> 26 de feb 2015 11:55 pm
- H. Gene cards. The human gene compendium <http://www.genecards.org/cgi-bin/carddisp.pl?gene=DSPP> 8feb2015 a las 9:50 pm



- I. The biology place. Biocoach Activity
http://www.phschool.com/science/biology_place/biocoach/transcription/premrna.html consultado el 26 de febrero a las 11:58 pm
- J. Wikimedia
http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/9/96/Polymeras_e_chain_reaction.svg/2000px-Polymerase_chain_reaction.svg.png
Consultado el 25 de marzo de 2015 las 9:13 pm
- K. <http://pixshark.com/dentin-dysplasia-type-1.htm> Consultado el 25 de marzo de 2015 a las 8:24 pm
- L. Feltrin de Souza J. Jeremías F. et al. **Hipomineralización incisivo y molar: diagnóstico diferencial.** Acta Odontol Venez. Vol 49 no.3 2011
<http://www.actaodontologica.com/ediciones/2011/3/art23.asp>
consultado el 26 de marzo de 2015 a las 2:38 am
- M. E. Darwich, C. Herrero. **Novedades en las porfirias eritropoyéticas**
Actas Dermosifiliogr. 2013;104:212-9. - Vol. 104 Núm.03 DOI:
10.1016/j.ad.2011.12.021
<http://www.actadermo.org/imagenes/103/103v104n03/grande/103v104n03-90196445fig7.jpg> Consultado el 26 de marzo de 2015 a las 2:41 am
- N. Bonilla R V. Martín H. J. **Alteraciones del color de los dientes.**
REDOE 2007
http://www.redoe.com/images/stories/articulos/art_0015/Fig6.jpg
Consultado el 26 de marzo de 2015 a las 2:43 am