



---

**DENTINOGÉNESIS IMPERFECTA TIPO II. REPORTE DE UN CASO.**

**Carlos Omaña<sup>1</sup>; Elsy Jerez<sup>2</sup>, Carlos Guevara<sup>2</sup>; Giancarlo Álvarez<sup>2</sup>.**

- 1. Cátedra de Anatomía Patológica, Departamento de Biopatología, Laboratorio Integrado de Biología Celular y Molecular, Grupo de Investigaciones Biopatológicas, Facultad de Odontología, Universidad de Los Andes. Mérida, Venezuela.**
- 2. Facultad de Odontología de la Universidad de Los Andes. Mérida, Venezuela.**

**Correspondencia:** Carlos Omaña Cepeda. Cátedra de Anatomía Patológica, Departamento de Biopatología, Laboratorio Integrado de Biología Celular y Molecular Grupo de Investigaciones Biopatológicas, Facultad de Odontología, Universidad de Los Andes. Telefono:58 274 2402389

**Email:** carjav@ula.ve



## RESUMEN

La Dentinogénesis Imperfecta (DI) es una alteración hereditaria originada en la etapa de histodiferenciación de la odontogénesis. Existen dos tipos de Dentinogénesis Imperfecta, la tipo I, asociada a osteogénesis imperfecta, y la tipo II en la cual los pacientes solo padecen anomalías dentinarias sin enfermedad ósea. Clínicamente el aspecto de los dientes con dentinogénesis imperfecta tipo II muestran alto grado de translucidez amarillina. El tratamiento de la DI se orienta hacia la prevención de pérdida de esmalte y dentina por desgaste mecánico producto del cepillado dental, masticación y hábitos parafuncionales. Se presentó un caso clínico de DI tipo II. Reportándose un caso de una paciente de 19 años de edad que acude a la Facultad de Odontología de la Universidad de Los Andes por presentar una fractura dentaria; al examen intraoral se observan los dientes de color amarillo-café, ausencia total de caries; radiográficamente se observan coronas de forma bulbosa, constricciones cervicales y obliteración pulpar. Los hallazgos clínicos y radiográficos conducen a un diagnóstico definitivo de DI tipo II. Conclusiones: La DI es una patología poco común, por ello es importante que el odontólogo conozca las características propias de esta alteración, lo que incidirá positivamente en el diagnóstico clínico y por ende sobre el manejo terapéutico de la misma.



**PALABRAS CLAVE:** Dentinogénesis imperfecta, Dentina opalescente hereditaria, Dentadura Opalescente.

### DENTINOGENESIS IMPERFECTA TYPE II. CASE REPORT

#### ABSTRACT

Between the anomalies dentinarias of structure in mouth cavity we find the imperfect dentinogenesis which is an alteration of development that concerns the dentine. The imperfect dentinogénesis is a hereditary alteration that originates in the stage of histodiferenciación during the odontogénesis. Two types exist of dentinogenesis imperfect, the type I that is associated with osteogenesis imperfect, in her the chambers are observed wide and the dental roots often small and little developed. The imperfect dentinogenesis type the II is called opalescent hereditary dentine, the patients only suffer anomalies of the dentine without bony disease; the primary dentition is severely affected. Clinical the aspect of the teeth with dentinogenesis imperfect type the It is typical, they show a high degree of amber-based translucency and a variety of colors from the yellow one up to the bluish grey. The treatment is orientated towards the prevention of an excessive loss of enamel and dentine.



**KEY WORD:** Imperfect Dentinogenesis, osteogenesis imperfect, Opalescent teeth, Pulp obliteration, Opalescent Dentin Hereditary, Opalescent Dentin

## INTRODUCCIÓN

Alguna mutación o alteración accidental del genoma humano, da como resultado ciertas condiciones o síndromes hereditarios, que pueden ser identificados durante la práctica odontológica (1). Dentro de las enfermedades que involucran la estructura dental se encuentran aquellas que afectan al esmalte y las que afectan a la dentina, con patrones hereditarios autosómico- dominante, recesivo o ligado a cromosomas (2). La dentinogénesis imperfecta (DI), es una

alteración hereditaria que se origina en la etapa de histodiferenciación durante la odontogénesis, constituyendo una forma de displasia mesodérmica localizada, caracterizada por una alteración de las proteínas dentinarias. Se considera una de las anomalías de la dentina que pertenecen al considerable grupo de lesiones que producen cambio en la estructura y el color de los dientes (2). Esta patología fue reportada por primera vez, en 1887, por Guilford como Odontogénesis Imperfecta, quien describe a un joven físicamente normal



de 16 años con los dientes de color café oscuro y un desgaste severo hasta el nivel de la encía. Roberts y Schour en 1939 la denominaron “Dentinogénesis imperfecta” o “Dentina Opalescente Hereditaria” describiendo que se trataba de una alteración dental similar a la que se observa en los pacientes con osteogénesis imperfecta (3). En el proceso de histodiferenciación, para que se lleve a cabo una buena mineralización se requiere que exista una adecuada diferenciación y cantidad de odontoblastos que produzcan la matriz orgánica en óptimas condiciones para iniciar la mineralización, y llevar a cabo procesos de aposición del material inorgánico. Si durante este proceso se presenta una mutación del factor

activador de odontoblastos y por consiguiente una alteración de la síntesis de colágeno, se produce una formación defectuosa de la matriz dentinaria. La alteración de las proteínas dentinarias consideradas como la llave de la iniciación de la mineralización, trae como consecuencia una mineralización deficiente, afectando también la forma y tamaño de los cristales de apatita, lo cual se refleja en alteraciones estructurales. Histológicamente se observan cambios en la morfología y cantidad de túbulos dentinarios. Las alteraciones que propician la DI se presentan aproximadamente a las 20 semanas de vida intrauterina, y existe la posibilidad de realizar el diagnóstico intrauterino,



tal como se realiza en la osteogénesis imperfecta (3). Existen dos tipos de Dentinogenesis Imperfecta, por un lado, la tipo I que está asociado con Osteogenesis Imperfecta, en ella se observan las cámaras pulpares amplias y las raíces dentales con frecuencia pequeñas y poco desarrolladas; esta lesión afecta a la dentición temporal de forma más grave que a la permanente. Del 10 al 50 % de los pacientes que presentan osteogénesis imperfecta presentan dentinogenesis imperfecta. A los padecedores de esta patología también se les conoce como “niños de cristal”, está caracterizada por una alteración del tejido conjuntivo que origina el hueso, así mismo, presentan membranas escleróticas azules,

progresiva pérdida de audición, agresiones pulmonares y cardiovasculares (1-7). Por otro lado se ubica la Dentinogénesis Imperfecta tipo II, clásicamente llamada Dentina Opalescente Hereditaria, en la cual los pacientes solo padecen anomalías de la dentina sin enfermedad ósea, la severidad del defecto varía con la edad y el tipo de órgano dental, la dentición primaria se encuentra severamente afectada. En la dentición permanente los más afectados son los primeros molares e incisivos permanentes, seguidos de los premolares, caninos y por último los segundos y terceros molares (2, 6) Clínicamente el aspecto de los dientes con Dentinogénesis Imperfecta tipo II es característico, muestran un alto grado



de translucidez amarillina y una variedad de colores desde el amarillo hasta el gris azulado. Otra característica acarrea la susceptibilidad del esmalte a sufrir fracturas, por lo tanto las coronas se desgastan rápidamente, en pacientes adultos se desgastan frecuentemente hasta por debajo de la encía. En la mayoría de los casos la dentina expuesta llega a teñirse y el color de los dientes abrasionados puede cambiar a marrón oscuro o incluso negro; las caries progresa más lentamente de lo normal, incluso existe una resistencia importante a padecerla; sin embargo, las piezas dentales se presentan con grandes abrasiones, cuyo resultado final es la pérdida de la dimensión vertical (2, 4, 6, 8). Desde el punto de vista histológico

se observan cambios en la morfología del esmalte el cual es normal en espesor y estructura, faltando solo el ondulado microscópico normal que está entre las uniones esmalte-dentina, ya que se observa lisa y uniforme. La dentina presenta escasez de túbulos dentinarios que, además, son pequeños e irregulares lo cual lleva a la existencia de obliteraciones y, en ocasiones, zonas bulbares. La cámara pulpar puede ser muy reducida o estar totalmente obliterada, con presencia de cuerpos calcificados (1, 2, 3).

Radiográficamente las imágenes de las coronas de pacientes con dentinogénesis imperfecta suelen tener un tamaño normal, pero una constricción en la porción cervical del diente le da la



corona un aspecto bulboso. Las radiografías pueden revelar una atricción de la superficie oclusal de ligera a marcada. Las raíces suelen ser cortas y delgadas, también suelen verse dientes afectados por la destrucción creciente de la cámara pulpar, la frecuencia de fracturas suele disminuir después de la pubertad y vuelve a aumentar al final de la edad adulta. (1-4, 7, 9) De forma temprana los dientes pueden presentar cámaras pulpares agrandadas, pero se obliteran rápidamente por la formación de dentina. Finalmente los canales radiculares pueden estar ausentes o ser del grosor de un hilo. Es importante destacar que la arquitectura en el hueso maxilar y la mandíbula es normal. (1-3,

8).El tratamiento de la DI se orienta hacia la prevención de una pérdida excesiva de esmalte y dentina por desgaste y de ser posible una mejora estética de los dientes con el uso de sobredentaduras. Pensar en la utilización de coronas suena algo muy útil y sustentoso, sin embargo la colocación de coronas sobre los dientes afectados suele ser infructuosa a menos que tengan un buen soporte radicular; los dientes no constituyen un buen sostén para prótesis parciales porque pueden presentarse fracturas de la raíz por los esfuerzos funcionales, suele ser preferible colocar sobredentaduras totales para prevenir la reabsorción alveolar. En los adultos puede recomendarse la extracción de los



dientes y su reemplazo. (6, 10) Esta investigación tiene por objetivo presentar y describir un caso de Dentinogénesis Imperfecta, considerando que es una patología poco común lo que hace necesario su estudio y análisis a fin aumentar los conocimientos profesionales de la odontología actual y su correcta preparación, logrando así un tratamiento efectivo a los pacientes que la padezcan.

### **CASO CLÍNICO**

Paciente femenina de 19 años de edad procedente de la ciudad de Mérida, estudiante, que asiste a la Clínica de Estomatología de la Facultad de Odontología de la Universidad de los Andes "para un chequeo general". La paciente presenta como antecedentes

familiares: enfermedades cardiovasculares, metabólicas y endocrinas (diabetes); entre sus antecedentes personales refiere sufrir de susceptibilidad a la fractura dental, cefaleas, parestesias y haber sido intervenida quirúrgicamente en nariz (adenoides), columna (debido a una vértebra adicional) y garganta (Tonsilectomía) años atrás. Examen clínico: sin lesión aparente extraoral. Al examen intraoral se evidencia una alteración en la estructura y color de los órganos dentales presentes ya que todas las piezas se encuentran de color amarillo-café (Fig. 1, 2, 3),



**Figura 1. Aspecto clínico de la zona antero inferior**



**Figura 2. Aspecto clínico de la zona antero superior**

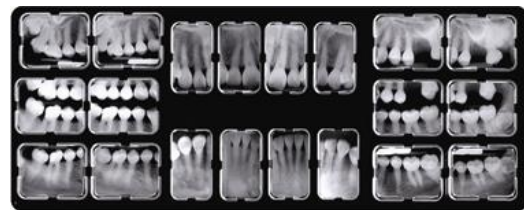


**Figura 2. Aspecto clínico en oclusión**

Así mismo se observa ausencia total de caries, presencia de irritantes locales como placa bacteriana escasa generalizada, calculo en caras linguales de dientes anteroinferiores, y gingivitis leve generalizada. Sólo posee una obturación de resina compuesta en el 36. Presenta anodoncia falsa quirúrgica del 16, anodoncia falsa fisiológica del 18, 28,48; anomalías de implantación dentaria en 17, 27 (vestibuloversión), y 37, 47 (linguoversión). Como anomalías de forma presenta una geminación del 12, alteraciones regresivas como abfracción en el 13 y atricción patológica en los dientes anteroinferiores. Al examen

radiográfico se observan coronas de forma bulbosa y constricciones cervicales, radiopacidad a nivel de cámaras pulpaes y conductos radiculares compatible con obliteración pulpar total o parcial de casi todas las piezas dentarias a excepción de los incisivos centrales y laterales superiores, en las que se observan pequeñas cámaras y estrechos conductos pulpaes. Así mismo, presenta algunas zonas radiopacas dentiformes compatibles con gérmenes dentales en zonas del 18, 28,38; diente en botón del 48; pérdidas horizontales y verticales de crestas alveolares y algunas borrosidades de las mismas, espacio correspondiente al ligamento

periodontal y huesos maxilares normales figura 4.



**Figura 4. Examen radiográfico completo**

Se establece como diagnóstico definitivo Dentinogénesis Imperfecta tipo II el cual fue orientado por los hallazgos clínicos, radiográficos y la ausencia de osteogénesis imperfecta. Con un pronóstico desfavorable debido a la alta susceptibilidad a la fractura de las piezas dentarias, lo que podría conllevar en un futuro a extracciones de las mismas y rehabilitación protésica.

Como plan de tratamiento se estableció: Fase I: tratamiento de los tejidos blandos específicamente la gingivitis leve generalizada, remitiéndola a la Cátedra de Periodoncia donde se le realizó un tratamiento periodontal (tartrectomía y profilaxis) y eliminación de irritantes locales. Fase II: Restauración con Ionómero de Vidrio en la abfracción de la pieza 13. Fase III: Realización de férula dental, para la prevención de fracturas de las piezas dentarias y la protección ante los hábitos parafuncionales, evitando así el desgaste acelerado y excesivo del tejido dentario. Cabe destacar que la exodoncia del 16 fue realizada pocos días antes de que la paciente se

presentara a la clínica de Estomatología de la Facultad de Los Andes, debido a la fractura corono apical que presentaba dicha pieza figura 5.



**Figura 5. Pieza dentaria extraída debido a fractura corono radicular.**

## DISCUSIÓN

Existe un consenso general para el diagnóstico de la Dentinogénesis Imperfecta, el cual se basa fundamentalmente en la herencia, las características clínicas e imagenológicas

y los estudios genéticos moleculares. Sánchez (2) establece que la dentinogénesis imperfecta o dentina opalescente hereditaria es la distrofia hereditaria que afecta más frecuentemente a la estructura del diente, caracterizada por un rasgo autosómico dominante con expresividad variable que afecta a la dentina de la dentición primaria permanente, se evidencia dicha distrofia en la alteración estructural dental que presenta la paciente que se expone en este artículo, por su parte Trejos y colaboradores<sup>8</sup> definen a la dentinogénesis imperfecta como una alteración hereditaria que se origina en la etapa de histodiferenciación de la odontogénesis, constituyendo una forma de displasia

mesodérmica localizada cuya característica especial es una alteración específica de las proteínas de la dentina. Arcos y colaboradores (3), así como Cordoves y colaboradores (4), afirman que existen dos tipos de dentinogénesis imperfecta (DI). La tipo I, la cual guarda relación con la osteogénesis imperfecta que se caracteriza por presentar fragilidad del tejido óseo, asociado según la severidad, con escleróticas azules, pérdida progresiva de la audición, alteración pulmonares y cardiovasculares, y la tipo II, que es similar a la del tipo I, pero con la diferencia que solo se presenta anomalías en la dentina sin la enfermedad ósea, es por ello que el caso que se presenta es diagnosticado con DI



tipo II, ya que al examen clínico no se observan alteraciones óseas, y dicha paciente refiere no sufrir de las mismas.

El aspecto dental descrito en la literatura por Sedano y colaboradores (2) se presenta en este caso, en la misma se observa un aspecto opalescente de color amarillo-café dental generalizado. Así también coincide con otros autores (1-8) quienes encontraron que la corona manifiesta cambio de coloración debido a la dentina anormal subyacente.

A su vez Bolaños (6), y Sapp y colaboradores (10) coinciden al referir que el tratamiento de la DI se orienta hacia la prevención de una pérdida excesiva de esmalte y dentina por desgaste y hacia una mejora estética de los dientes, dicho tratamiento se

establece en este caso dada la necesidad de prevención de la estructura dental debilitada que presenta la paciente. Otros autores (3, 4, 7) afirman que dicho tratamiento puede lograrse con restauraciones adecuadas, como por ejemplo coronas de metal o porcelana. Los dientes no constituyen un buen sostén para prótesis parciales ya que pueden presentarse fracturas de raíz por los esfuerzos funcionales. En los casos graves suelen ser inevitables prótesis completas.

## CONCLUSION

La dentinogénesis imperfecta es en la actualidad una patología poco común,



razón por la cual existen pocos estudios sobre la misma, cabe destacar la importancia de una correcta preparación y preservación de los tejidos por parte de los profesionales ante dicha patología, es necesario que los mismos establezcan un correcto diagnóstico que oriente a un exitoso plan de tratamiento.

A su vez es de vital importancia tener presente que existen dos tipos de dentinogénesis imperfecta (tipo I y tipo II), sabiendo q la tipo I esta acompañada se la osteogénesis imperfecta y se manifiesta principalmente por fracturas de huesos a diferencia de la tipo II en la que el hueso se expresa sin alteración, es por ello que en este tipo de pacientes es imprescindible llevar a cabo estudios genéticos para descartar su asociación

con otras entidades, ameritando un tratamiento interdisciplinario, por lo cual es relevante conocer las manifestaciones clínicas y fisiológicas de cada una. El caso clínico presentado fue diagnosticado como Dentinogénesis Imperfecta tipo II y en base a que esta patología es hereditaria y afecta a la dentadura temporaria y permanente, el tratamiento en este caso se orienta principalmente a la prevención del desgaste de las piezas evitando así una posterior pérdida de las mismas.

#### **REFERENCIAS**

- 1.- Paul, G.; Stuart, W. Radiología Oral, Principios e interpretación. 1995

*Recibido: 13-8-2013*

*Aceptado: 28-10-1013*



2.-Sanchez, A.; Tratamiento  
Prostodóntico en pacientes con  
dentinogenesis Imperfecta Acta odontol.  
venez v.38 n.2 Caracas. Venezuela,  
2010.

3.- Arcos, D.; Yamamoto, A.; Trejo, P.  
Dentinogénesis imperfecta: Reporte de  
un caso. Revista Odontológica  
Mexicana. Vol. 10, num. 4. México,  
2006.

4.-Cordoves, M.; García, I.; Suárez, A.;  
Revisión bibliográfica sobre la  
Osteogénesis Imperfecta de las  
publicaciones más relevantes aparecidas  
los últimos 12 meses Universidad Rey  
Juan Carlos. Madrid, España, 2008.

5.-Carvajal, M.; Iturriaga, I.  
Osteogénesis Imperfecta. Revisión

bibliográfica Revista Medica de Costa  
Rica y Centroamérica 2007.

6.-Bolaños, M. Dentinogenesis  
Imperfecta. Rev. Cost. Cienc. Med; 5  
(1): 109. 11, 1984.

7.-White, S.; Pharoah, M. Principios e  
Interpretación en Radiología Oral, 4ta  
ed. Elsevier. Madrid, 2002.

8.-Trejos, P.; Hernando, V.; De León,

C. Dentinogenesis Imperfecta: Reporte  
de un caso. Revista Estomatología;  
15(2): 19-27. 2007

9.-Thoma, K; Robinson, H;  
“Estomatología” 1962

10.-Sapp, Philip; Eversole, Lewis;  
Wysocki, George. Patología Oral y





---

Maxilofacial Contemporánea. Editorial

Harcourt. España, 2007.