



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DENTINOGENESIS IMPERFECTA

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

MARIANA RENTERIA CARRASCO

TUTORA: MTRA. BEATRIZ CATALINA ALDAPE BARRIOS.

MÉXICO, D. F.

2007



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.

Agradezco a la Universidad Nacional Autónoma de México por darme la oportunidad de realizar mis estudios profesionales.

A la Mtra. Beatriz Catalina Aldape Barrios por su apoyo y asesoría en este tiempo, y brindarle mi admiración y respeto.

A René por ser mi compañero y amigo, gracias por tu amor y paciencia.

A Fernanda y Sebastián por ser la luz y la alegría de mi vida.

A mi mamá por todo su apoyo y amor.

A mi tía Paty y mi tío Pepe por ser mis segundos padres, por sus consejos y amor.

A Tete por ser mi compañera de infancia y adolescencia.

A mi tía Rosa por sus consejos y cariño.

A mis primos María José, Sergio y Omar por dar alegría a una etapa de mi vida.

A Víctor por su apoyo y cariño.

A mis amigas Lizbeth, Valeria y Blanca por estar a mi lado en las buenas y en las malas, por sus consejos y apoyo, sobre todo gracias por hacerme parte de su familia.

A Ivonne, Edith, Yamel, Itzel, Isaac, Gonzalo y Jerónimo por su amistad.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

I. EMRIOLOGÍA DEL DIENTE

- I.1 Etapa de lámina o yema
- I.2 Etapa de casquete
- I.3 Etapa de campana

II. DENTINA

- II.1 Generalidades
 - II.1.1 Propiedades físicas
 - II. 1.2 Composición química
 - II.1.3 Fisiología de la dentina
- II.2 Embriología
- II.3 Histología
 - II.3.1 Túbulos dentinarios
 - II.3.2 Dentina intertubular
 - II.3.3 Líneas incrementales o de crecimiento.
 - II.3.4 Dentina interglobular.
 - II.3.5 Zona granulosa de Tomes.
 - II.3.6 Líneas o bandas dentinarias de Scherger
 - II.3.7 Conexión amelodentinaria y cementodentinaria
 - II.3.8 Clasificación histotopográfica
 - II.3.9Clasificación histogenética
- II.4 Bioquímica de la dentina
 - II.4.1 Sialoproteína dentinaria
 - II.4.2 Fosfoproteína dentinaria
 - II.4.3 Osteopontina
 - II.4.4 Sialoproteína ósea (BSP)
 - II.4.5 Osteonectina/SPARC
 - II.4.6 Osteocalcina

III. DENTINOGÉNESIS IMPERFECTA

- III.1 Definición
- III.2 Incidencia
- III.3 Antecedentes
- III.4 Etiología
- III.5 Clasificación
 - III.5.1 Clasificación de Witkop
 - III.5.2 Clasificación de Shields
- III.6 Características histológicas
- III.7 Características clínicas
- III.8 Características radiográficas
- III.9 Diagnóstico
- III.10 Tratamiento
 - III.10.1 Dientes de la primera dentición
 - III.10.2 Dientes de la segunda dentición

IV. CASOS CLÍNICOS

V. CONCLUSIONES

BIBLIOGRAFÍA

ÍNDICE DE FIGURAS Y CUADROS

- Figura 1.-Etapas del desarrollo de los dientes
- Figura 2.-Vaina epitelial de Hertwing
- Figura 3.-Productos secretados por los odontoblastos
- Figura 4.-Formación de dentina por los odontoblastos
- Figura 5.-Trayecto de los túmulos dentinarios
- Figura 6.-Dentina intertubular
- Figura 7.-Componentes histológicos de la dentina
- Figura 8.-Dentina primaria y secundaria
- Figura 9.-Árbol genealógico
- Figura 10.-Cromosoma 7 y 17
- Figura 11.-Cromosoma 4
- Figura 12.-Dentinogénesis imperfecta tipo III
- Figura 13.- Dentinogénesis imperfecta tipo II
- Figura 14.-Radiografía de dentinogénesis imperfecta tipo III
- Figura 15.-Radiografía de dentinogénesis imperfecta tipo II
- Figura 16.-Tratamiento con coronas de acero cromo
- Cuadro 1.Distribución y acciones de la DPP
- Cuadro 2.-Características histológicas
- Cuadro 3.-Características clínicas
- Cuadro 4.-Características radiográficas



INTRODUCCIÓN

La dentina es el tejido que constituye el cuerpo del diente, también es llamada sustancia ebúrnea o marfil y presenta una coloración amarillenta. Es un tejido vivo no expuesto normalmente en el entorno bucal. Hay dos tipos de dentina: la radicular, que se encuentra cubierta por cemento, y la coronal que está cubierta por esmalte.¹

La dentina está compuesta por un 70% de cristales de hidroxiapatita, 20% de fibras de colágena con pequeñas cantidades de proteínas y 10% de agua.²

Dentinogénesis Imperfecta(DI). Es un trastorno en la formación de la dentina, que se presenta tanto en la dentición temporal como en la permanente; dicho trastorno (hereditario autosómico dominante);³ fue descrito por primera vez en 1882 por Barret W.C., quien lo llamaba “Dentina opalescente hereditaria”.⁴ La primera publicación reportada fue realizada por Talbot E.S. en 1893 quien describía la enfermedad como un defecto en el esmalte.⁵ El término dentinogénesis imperfecta fue acuñado por Roberts E. y Schour I. en 1939.⁶

En nuestra Facultad se han escrito dos tesinas sobre Dentinogénesis Imperfecta, la primera se llevó a cabo en el año de 1976,

¹ Gómez de Ferraris E. M. Histología y embriología bucodental. Editorial Medica Panamericana, 2ª edición, España, 2002, 467 pp

² Ib

³ Osowski M. R. Uninherited dentinogenesis imperfecta. The Journal of Prosthetic Dentistry. 1975;. 39:5. pp 742-745.

⁴ Orlen J. Hereditary dentinogenesis imperfecta. The Journal of Pediatrics. pp: 786-792

⁵ Heimler A. An unusual presentation of opalescent dentin and Brandywine isolate hereditary in a Ashkenazic Jewish family. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Oral Endodontology. 1985; 59:6 pp 608-615

⁶ Ivancie P.G. Dentinogenesis Imperfecta. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Oral Endodontology. 1954; 7:9 pp 984-992



mientras que la segunda se realizó en la trigésima octava promoción de seminario de titulación en el presente año con el título: Dentinogénesis Imperfecta en dientes primarios.

Shields E.D. clasificó la dentinogénesis imperfecta, basada en su variabilidad fenotípica⁷:

- Tipo I: la dentinogénesis imperfecta se presenta con osteogénesis imperfecta.
- Tipo II: dentinogénesis imperfecta no asociada con osteogénesis imperfecta.

Tipo III: dentinogénesis imperfecta tipo Brandywine; identificada en Maryland.

La DI tipo I, es causada por la mutación en los genes que codifican para colágena tipo I, COL1A1 y COL1A2⁸; y la DI tipo II y III están relacionadas con una alteración del gen DSPP localizado en el cromosoma 4q21.3 el cual codifica para sialoproteína y fosfoproteína dentinaria.⁹

⁷Pattiette M. Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Oral Endodontology. 1998; 86 pp 733-7

⁸ Palos D. Novel COL1A1 mutation (G599C) associated with mild osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. Archives of Oral Biology. 2001; 46:459-479

⁹ Yaling S. Phenotypes and genotypes in 2 DGI families with different DSPP mutations. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Patology, Oral Radiology and Oral Endodontic. 2006; 102:360-374



I. EMBRIOLOGÍA DEL DIENTE

Los dientes se desarrollan a partir de dos tipos de células: células del epitelio bucal (epiteliales), que forman el órgano del esmalte y células mesenquimatosas, que forman la papila dental que va dar lugar a la dentina. La interacción o inducción entre éstas, es vital para la iniciación y la formación de los dientes. Adicionalmente las células de la cresta neural contribuyen al desarrollo del diente.¹⁰

La primera señal de la formación de los dientes es el desarrollo de la lámina dental proveniente del epitelio bucal. En la sexta semana de gestación, en el borde de la lámina, aparecen 20 áreas de aumento (primordios dentales, situados por lingual o palatino), que forman las yemas o láminas de los 20 dientes primarios. En esta etapa temprana, las láminas de los dientes tienen completa la morfología coronaria de un incisivo o molar; después del desarrollo de los dientes primarios a partir de la yema, el borde de la lámina dental continúa creciendo para desarrollar los dientes permanentes¹¹. En la figura 1 se muestran las diferentes etapas del desarrollo de los dientes, las cuales consisten en:

I.1 Etapa de lámina o yema.¹²

- El epitelio es redondeado.
- Crecimiento localizado de las células epiteliales rodeado por células mesenquimatosas en proliferación.
- Aparecen diez yemas en el maxilar y diez en la mandíbula, que son engrosamientos de aspecto redondeado.

¹⁰ Garant, P. Oral cells and tissues. Editorial Quintessence Publishing Co, Inc. 2003, 430

pp

¹¹ Gómez de Ferraris E. Op. cit.

¹² Ib



- En esta etapa hay un alto contenido en glucógeno, debido a la proliferación.

I.2 Etapa de casquete.

- Se observa en la novena semana.
- El epitelio se extiende y obtiene una superficie cóncava, las células epiteliales se transforman en el órgano del esmalte. El mesénquima forma la papila dental que da origen al complejo dentinopulpar.
- El tejido mesenquimatoso que se encuentra por fuera del casquete, forma el folículo dental.
- Se distinguen las siguientes estructuras en el órgano del esmalte:
 - Epitelio externo: constituido por una capa de células cuboideas.
 - Epitelio interno: esta compuesto por un epitelio simple de células cilíndricas, las cuales se van a diferenciar en ameloblastos.
 - Entre ambos epitelios se encuentra el retículo estrellado, el cual está constituido por células de aspecto estrellado.

I.3 Etapa de campana.

- Se observa en la semana catorce.
- Los dientes alcanzan la morfodiferenciación e histodiferenciación.
- Las células del epitelio interno del esmalte se caracterizan por la estructura de los dientes que forman.
- El órgano del esmalte presenta:
 - Epitelio externo: epitelio plano liso, con pliegues debido a las invaginaciones vasculares del folículo dentinario.
 - Retículo estrellado: aumento del espesor por el incremento del líquido intercelular.
 - Estrato intermedio: constituido por células planas.

- Epitelio interno: las células se diferencian en ameloblastos.
- Las células que se localizan en la periferia de la papila dental se transforman en odontoblastos, estas células se desarrollan a partir de células mesenquimatosas. Los odontoblastos tienen una forma cilíndrica de 40 μm de alto con un diámetro de 4 a 8 μm y con un núcleo polarizado hacia su parte inferior; en su extremo proximal se encuentra el proceso odontoblástico.

ETAPAS DEL DESARROLLO DE LOS DIENTES

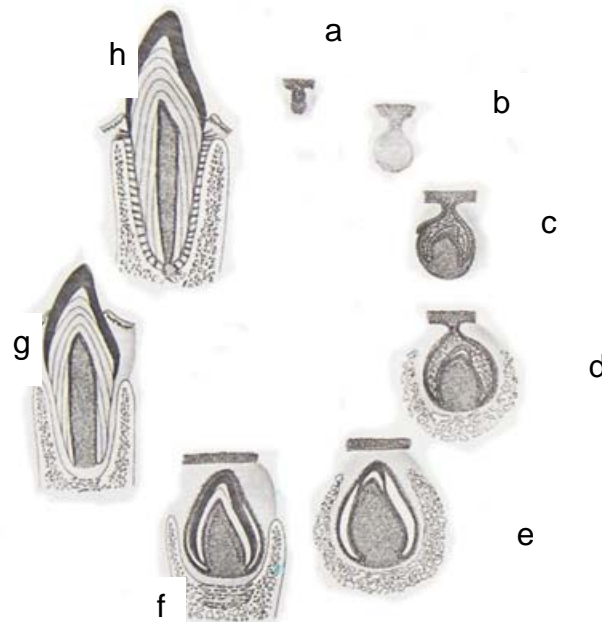


Figura 1.- a) etapa de lámina, b) etapa de casquete, c) etapa de campana, d) y e) dentinogénesis y amelogénesis, f) formación de la corona, g) formación de la raíz y erupción, h) función ¹³

El crecimiento aposicional del esmalte y de la dentina se realiza por el depósito de capas sucesivas de la matriz extracelular, la cual atraviesa

¹³Avery J. Essentials of oral histology and embriology. A clinical approach.Editorial Mosby. Tercera edición. 2006; pp 64

por períodos de actividad y reposo. La corona se forma primero por dentina, la cual se va depositando y posteriormente se forma el esmalte; este proceso comienza en el borde incisal o en las cúspides y va extendiéndose hacia cervical. Ya que finalizó la formación de la corona, comienza el desarrollo y la formación de la raíz.¹⁴

La vaina epitelial de Hertwig (Fig 2), se forma por la fusión del epitelio interno y externo del órgano del esmalte, a su vez prolifera hacia adentro en relación con el saco dentinario por su parte externa y con la papila dental internamente. Cuando prolifera la vaina, induce a la papila para que se diferencien en la superficie los odontoblastos radiculares¹⁵.

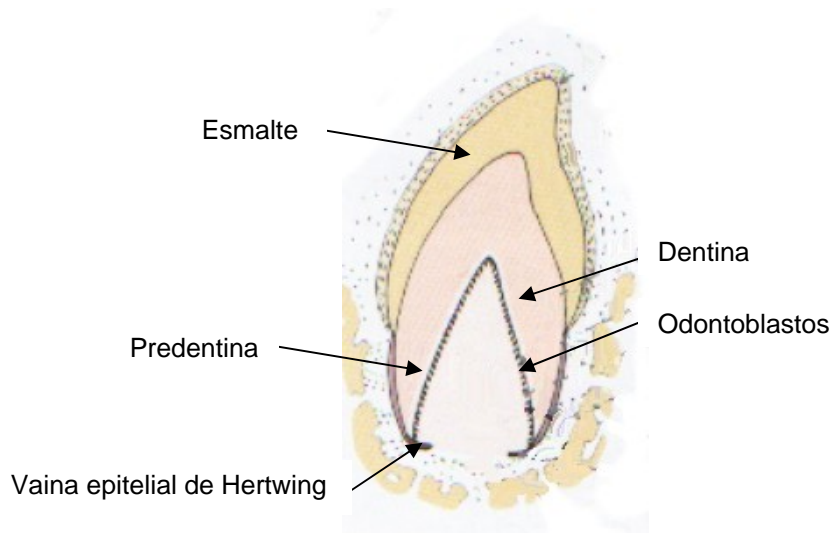


Figura 2.- Vaina epitelial de Hertwig¹⁶

¹⁴ Gómes de Ferraris. Op. cit.

¹⁵ Ib. pág 101

¹⁶ Ib pág 347



II. DENTINA

II.1 Generalidades.

II.1.1 Propiedades físicas.

- La dentina tiene un color blanco a amarillento, varía de una persona a otra; el color depende de:
 - El grado de mineralización.
 - La vitalidad de la pulpa.
 - Pigmentos de origen endógeno o exógeno.
- Translucido, menor que la del esmalte.
- Su dureza depende del grado de mineralización; es menos dura que el esmalte.
- Su radio-opacidad depende de su grado de mineralización, es menor que la del esmalte.
- Posee una gran elasticidad, que tiende a amortiguar los impactos masticatorios.
- Posee permeabilidad debido a la presencia de los túbulos dentinarios.¹⁷

II.1.2 Composición química.

- 70% matriz inorgánica compuesta por cristales de hidroxiapatita, sus dimensiones son 36 nm de longitud, 25 nm de anchura y 10 nm de alto. Presenta poca cantidad de fosfatos amorfos, carbonatos, sulfatos y oligoelementos (flúor, cobre, zinc, etc.).
- 18% matriz orgánica constituida por colágeno tipo I, que representa el 90% de esta matriz; en pequeñas proporciones se encuentra colágena tipo III. A su vez se encuentran las siguientes proteínas: la osteonectina, osteopontina y osteocalcina dentinaria; y proteínas que se localizan únicamente en la dentina: fosfoforina dentinaria

¹⁷ Ib. pág 238



(DPP), proteína de la matriz dentinaria 1 (DMP1) y sialoproteína dentinaria (DSP). Los proteoglicanos que están presentes son el condroitin 4 sulfato y el condroitin 6 sulfato.

- 12% de agua.¹⁸

II.1.3 Fisiología de la dentina.

- Tiene una actividad mecánica debido a su dureza y elasticidad.
- Tiene una actividad defensiva ante diferentes agresiones que actúan sobre ella, formando dentina terciaria, dentina translúcida y dentina opaca.
- Actividad sensitiva mediante las fibras nerviosas del plexo subodontoblástico que terminan en la predentina o dentina.

II.2 Embriología

Durante la etapa de casquete, los odontoblastos se concentran adyacentes al epitelio interno del esmalte del órgano dentario. Los preodontoblastos salen del ciclo celular y se diferencian antes que los preameloblastos (figura 3)¹⁹.

Un requerimiento para la diferenciación de los odontoblastos, es el contacto con la membrana del epitelio interno del esmalte y/o con otro material extracelular asociado (de origen epitelial). Recientes experimentos sugieren que un substrato rico en fibronectina es un requerimiento para esta diferenciación. Las fibras aperiódicas son una llave en la estructura de regulación de la diferenciación de los odontoblastos, éstas son depositadas primero en un punto de la futura cúspide y posterior apicalmente en relación con el tercio incisal del diente en desarrollo. Después de que estas fibras se forman, los odontoblastos se unen a ellas por uniones citoplasmáticas de borde. Como las uniones

¹⁸ Ib. pág 239-40

¹⁹ Garant. Op. cit.



de borde aumentan en número, los pre-odontoblastos son inmovilizados a través de la lámina basal de las células del epitelio interno del esmalte.²⁰

Mediante el uso de la microscopía electrónica se ha podido determinar que las fibras aperiódicas (de 15 nm de ancho y 1.0 a 2.0 μm de largo aproximadamente), están pegadas a la membrana basal por debajo del epitelio interno del esmalte; y por medio de microscopía de fluorescencia se ha demostrado que la colágena tipo I, III, IV y VI, tenasina, proteoglicanos, y fibronectina, se unen a los componentes moleculares de la membrana basal en la misma localización topográfica, sugiriendo que las fibras aperiódicas pueden consistir en una o más de esas proteínas de matriz.²¹ Asimismo, que los receptores de fibronectina, están presentes en el borde de la membrana plasmática de los pre-odontoblastos durante su diferenciación y estabilización. Estos receptores (presentes en la superficie celular) permiten estabilizar los elementos del citoesqueleto, promueven la polarización de los odontoblastos, y provocan otros procesos citoplasmáticos asociados con la diferenciación.

El factor transformador de crecimiento $\beta 1$ (TGF- $\beta 1$), que se une a la fibronectina, es un inhibidor de la proliferación celular y un promotor de la diferenciación de los odontoblastos y síntesis de la matriz. De modo que una importante función de la fibronectina puede ser, el servir como un reservorio para factores de crecimiento que causa la salida de odontoblastos del ciclo celular.²² Evidencia acumulada por casi dos décadas sugiere que la interacción espacial y temporal entre los receptores de superficie celular y matriz extracelular molecular así como factores de crecimiento (como la fibronectina y TGF- β), proveen la

²⁰ Ib. pág 25

²¹ Ib

²² Ib



información necesaria para coordinar la diferenciación de los odontoblastos (Fig 3).

La entrada de iones de calcio puede actuar como una señal para mediar la reestructuración del citoesqueleto durante el establecimiento de la formación de los odontoblastos y la polarización hacia el epitelio interno del esmalte.²³ Posteriormente a la diferenciación de los odontoblastos, la lámina basal es degradada.

Concominante con el comienzo de la secreción de la matriz dentinaria, los odontoblastos crecen en longitud y desarrollan gran cantidad de retículo endoplásmico rugoso y un prominente aparato de Golgi en el citoplasma. En suma el incremento de la expresión del ácido ribonucleico mensajero (ARNm) para colágena tipo I, desarrolla que los odontoblastos también expresen ARNm para osteocalcina, fosfoporina, y altos niveles de fosfatasa alcalina. Como la síntesis de colágena tipo I incrementa, la expresión de colágena tipo III decrementa en los odontoblastos.²⁴

²³ lb pág 26

²⁴ lb pág 27

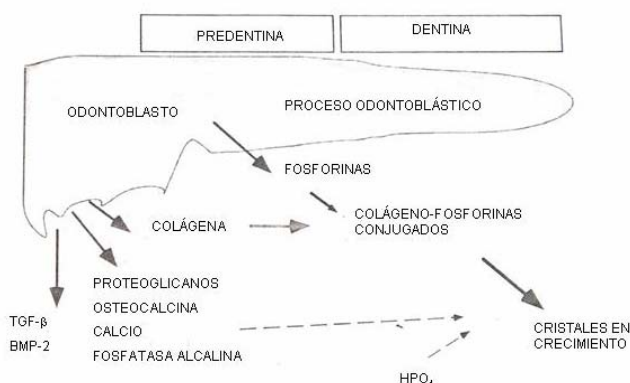


Figura 3. Interacción de los productos secretados por los odontoblastos en la predentina, dentina y en el frente de mineralización. Los iones fosfato y las fosforinas secuestran calcio e inician el crecimiento de cristales de hidroxipatita. Las fosforinas y la colágena inician la mineralización a lo largo de las fibras de colágena. Una porción de los proteoglicanos son degradados y removidos desde la predentina antes de la mineralización de la matriz de colágeno. El factor transformador de crecimiento β (TGF- β) y la proteína morfogenética de hueso 2 (BMP-2) son retenidos en la matriz²⁵

La capa temprana de dentina que se forma es llamada manto dentinario; sus fibras de colágena son más gruesas que las fibras que se forman posteriormente en la dentina circumpulpar. En la dentina coronal, las fibras de colágena del manto dentinario se encuentran perpendiculares a la unión esmalte-dentina, mientras las fibras de la dentina circumpulpar se forman aproximadamente paralelas a la unión esmalte-dentina. El componente de la matriz dentinaria contiene colágena, proteínas (proteoglicanos, fosforinas y glicoproteínas), fosfolípidos y factores de crecimiento.²⁶

La colágena tipo I es la proteína que se encuentra en mayor cantidad en la matriz dentinaria, la colágena tipo III, V, y VI se encuentra

²⁵ Ib pág 29

²⁶ Ib



en menos cantidades. Fibronectina es encontrada en asociación con las fibras de colágena en la predentina²⁷.

Los proteoglicanos y glucosaminoglucanos se encuentran concentrados en el frente de mineralización. Estudios bioquímicos e inmunohistoquímicos han demostrado que entre dentina y predentina existen diferencias específicas en la composición de los proteoglicanos. Debido a que los proteoglicanos interactúan con la colágena durante la formación fibrilar, sugiere que la función de estos en la predentina es regular el tamaño y la orientación de las fibras de colágena. Decorin, un proteoglicano condroitin dermatan sulfato, con afinidad a la colágena tipo I, está presente en la pulpa dental, odontoblastos, en el frente de mineralización, y a lo largo de las paredes mineralizadas de los túbulos dentinarios.²⁸

Tres proteínas no colágenas: fosforina dentinaria (DPP), proteína de la matriz dentinaria 1 (DMP1), y sialoproteína dentinaria (DSP), están contenidas en la matriz dentinaria, parecen estar específicamente asociadas con biomineralización. DPP es el mayor componente no colágena de la matriz dentinaria. El papel preciso de DMP1 todavía no ha sido identificado; el gen que codifica para DMP1 ha sido localizado en el cromosoma humano 4q21, región implicada en la forma autosómica dominante de DI tipo II²⁹. DSP es una glicoproteína rica en ácido sialico, que es expresada tempranamente en el diente en desarrollo, previo a la degradación de la membrana basal.

DSP y DPP son expresadas en los pre-odontoblastos y odontoblastos durante toda la producción de la matriz dentinaria.

²⁷ Ib

²⁸ Ib

²⁹ Ib pág 30



Glicoproteínas adicionales, como la osteonectina y trombospondina 1, son encontradas en la dentina.

Estudios citoquímicos y autorradiográficos han demostrado la presencia de fosfolípidos en la preentina y en la matriz dentinaria; ambas están asociadas con los cristales de hidroxiapatita en el frente de mineralización.³⁰

Proteínas morfogenéticas óseas y TGF- β han sido aisladas de matriz dentinaria desmineralizada; esto ha sugerido que ellos pueden desencadenar la diferenciación de nuevos odontoblastos durante la inducción de dentina de reparación.³¹

En la pulpa coronal se encuentra una rica existencia de nervios, formando un plexo sub-odontoblástico de fibras nerviosas, conocido como el plexo de Raschkow. Nervios amielínicos de este plexo, penetran entre los odontoblastos y se introducen en la preentina. Aunque la mayoría de nervios amielínicos parecen terminar en la preentina, algunos se introducen en los túbulos dentinarios. La mayoría de estos nervios son fibras aferentes somatosensoriales de dolor.³²

Durante el desarrollo del diente, los odontoblastos producen dentina primaria a un ritmo aproximado de 4 a 8 μm por día. Una vez que la corona es completada y la longitud de la raíz ha sido establecida, los odontoblastos producen dentina secundaria de 1 a 2 μm por día. Los túbulos dentinarios abiertos, especialmente en la región cervical, frecuentemente provocan hipersensibilidad dental. Estudios histológicos en dientes humanos muestran que todos los dientes contienen dentina

³⁰ lb pág 32

³¹ lb

³² lb pág 36



secundaria; esta es depositada durante toda la vida. La dentina secundaria se caracteriza por un arreglo regular de túbulos dentinarios en continuidad directa con los túbulos de la dentina primaria. La dentina terciaria o reactiva es producida como respuesta de los odontoblastos a una irritación no letal. Una vez activados, por una progresión de una lesión de caries, una abrasión dental, o procedimientos restaurativos dentales, los odontoblastos reanudan la deposición de dentina a un ritmo aproximado medido como la formación de la dentina primaria. La dentina terciaria es depositada subyacente al área de lesión como una barrera de protección para la pulpa. Esta dentina, no se encuentra histológicamente bien organizada como la dentina primaria y secundaria. Los túbulos dentinarios son menos paralelos. Una línea calcio-traumática es encontrada separando la dentina secundaria de la dentina terciaria. Una excesiva formación de dentina reactiva en la porción de la pulpa radicular puede dejar un grado variado de obliteración de la raíz.³³(Fig 4)

La oclusión de los túbulos dentinarios por precipitación de sales de calcio, composites o resinas reduce el flujo de líquido y decrece la sensación de dolor. Durante la irritación moderada, los túbulos dentinarios pueden comenzar a obliterarse por deposición mineral, un proceso conocido como esclerosis dentinaria. La dentina esclerótica se encuentra usualmente de lesiones cariosas crónicas, restauraciones dentales, y áreas de desgaste. Los túbulos dentinarios vacíos resultan de una retracción fisiológica de los procesos odontoblásticos o por una muerte de los odontoblastos.

³³Ib pág 43-45

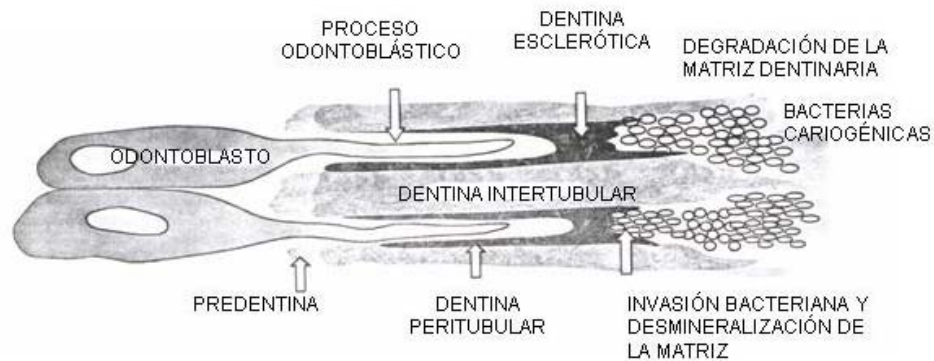


Figura 4.- Formación de la dentina por los odontoblastos ³⁴

II.3 Histología³⁵

II.3.1 Túbulos dentinarios

Son estructuras cilíndricas delgadas, en la parte de la corona tienen una forma de “S” itálica; en las cúspides o en el borde incisal el trayecto es rectilíneo. En la zona de la raíz describen una sola curvatura, en las proximidades del ápice son rectos. (Fig 5)

Existen más túbulos dentinarios por unidad de superficie en las capas de dentina más cercanas a la pulpa, aproximadamente 45 000 por mm²; que en las zonas más externas de la dentina, donde hay aproximadamente 15 000 a 20 000 por mm².

Los túbulos están rodeados por una pared llamada dentina peritubular o tubular, altamente mineralizada. En el interior de los túbulos se localiza el proceso odontoblástico, los cuales son prolongaciones citoplasmáticas de los odontoblastos.

³⁴ Ib pág 45

³⁵ Gómez de Ferraris. Op. cit.



Fig.5 Se observa el trayecto de los túbulos dentinario³⁶

II.3.2 Dentina intertubular

También se llama matriz intertubular, se distribuye en las paredes de los túbulos dentinarios, esta compuesta fundamentalmente por colágena que forman una malla fibrilar sobre la cual se depositan los cristales de hidroxiapatita. (Fig 6)

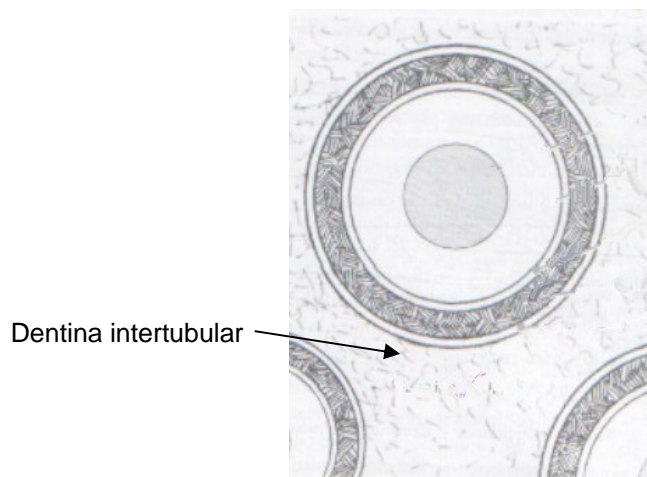


Figura 6 Dentina intertubular³⁷

³⁶ lb pág 241

³⁷ lb pág 245



II.3.3 Líneas incrementales o de crecimiento.

Formadas por aposición de la dentina, de las cuales existen dos tipos (Fig 7):

- Líneas de Owen: son alteraciones en el proceso de calcificación de la dentina.
- Líneas de Von Ebner o de imbricación: representa el límite entre las distintas fases de actividad y reposo de la dentinogénesis.

II.3.4 Dentina interglobular.

Conocida también como espacios de Czermack, que se localizan en la dentina coronaria y se originan por un defecto de la mineralización de la misma. (Fig 7)

II.3.5 Zona granulosa de Tomes.

Se localiza en la dentina radicular, se originan por la falta de mineralización de los haces de fibras de colágena de la zona más periférica de la dentina radicular. (Fig 7)

II.3.6 Líneas o bandas dentinarias de Scherger. (Fig 7)

Representan el cambio de rumbo más o menos brusco de los túbulos .

II.3.7 Conexión amelodentinaria y cementodentinaria.

La unión amelodentinaria se distingue como una línea festoneada bien nítida; en cambio la unión cementodentinaria resulta poco evidente.

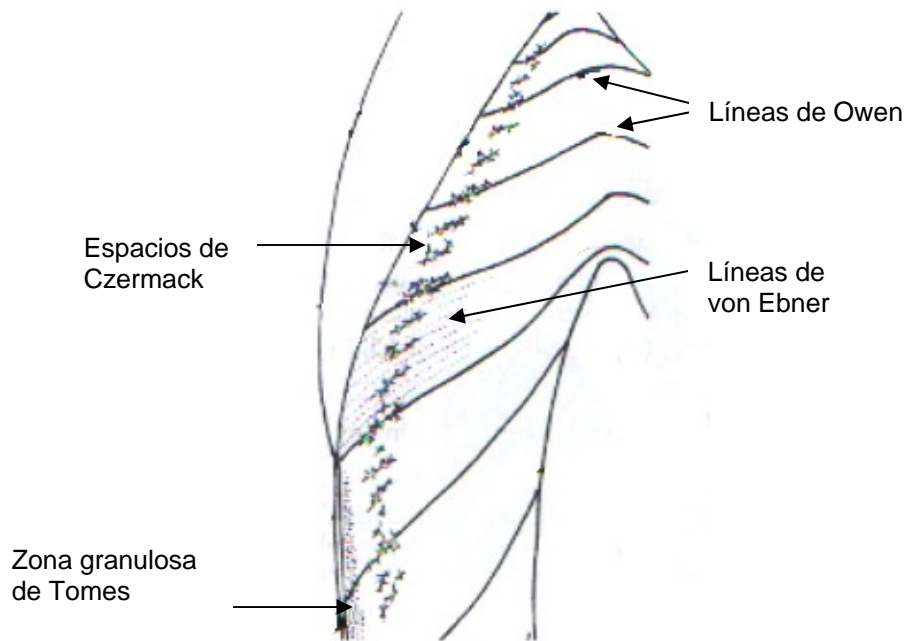


Figura 7.- Componentes histológicos de la dentina³⁸

II.3.8 Clasificación histotopográfica.

1) Dentina del manto

Es la primera dentina sintetizada por los odontoblastos recién diferenciados, se localiza por debajo del esmalte y del cemento y tiene un espesor de 20 μm . Su matriz orgánica esta formada por fibras de colágena muy gruesa que se organizan en ordenada y regular; contiene abundante sustancia fundamental rica en glucosaminoglucanos sulfatados, pero carece de fosforina dentinaria (DPP). Presenta una gran cantidad de túbulos dentinarios porque contiene las ramificaciones terminales de éstos.

2) Dentina circumpulpar

Se deposita cuando se terminó de formar la dentina del manto, forma el mayor volumen de dentina del diente. Las fibras de

³⁸ Ib pág 249



colágeno son delgadas y se disponen irregularmente formando una malla densa.

3) Predentina

Es una capa de dentina sin mineralizar, con un espesor de 20 a 30 μm , localizada entre los odontoblastos y la dentina circumpulpar. Constituida por prolongaciones citoplasmáticas, fibras nerviosas amielínicas y matriz orgánica dentinaria. Se mantiene durante toda la vida del diente.

II.3.9 Clasificación histogenética.

1) Dentina primaria

Es la primera en formarse, delimita la cámara pulpar de los dientes ya formados. Se deposita desde que comienza la dentinogénesis hasta que el diente entra en oclusión. La dentina del manto y la circumpulpar son parte de ella. (Fig 8)

2) Dentina secundaria

Se produce después de la formación de la raíz. Se deposita más lentamente que la dentina primaria, su producción continúa durante toda la vida del diente. La distribución de los túbulos es menos regular que en la dentina primaria, hay un cambio en la dirección de los túbulos. Se forma por dentro de la dentina circumpulpar en toda la periferia de cámara pulpar, tiene mayor espesor en el piso, techo y paredes. (Fig 8)

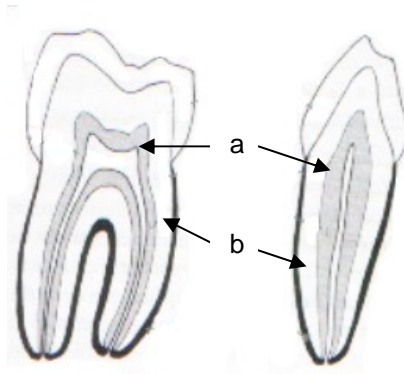


Figura 8.- a)Dentina primaria, b)Dentina secundaria³⁹

3) Dentina terciaria

También se le conoce como dentina reparativa, reaccional, irregular o patológica. Se forma más internamente, lo que trae como consecuencia la deformación de la cámara pulpar (en la cual existen estímulos localizados). La cantidad y calidad de esta dentina que se produce, depende de la intensidad y duración del estímulo.

Existen otros dos tipos de dentina que se forman por agresiones hacia este tejido, las cuales son consideradas dentinas de remineralización:

- Dentina translúcida o esclerótica.

Esta dentina se forma por estímulos lentos, persistentes y no muy severos. Se depositan sales de calcio sobre las prolongaciones odontoblásticas en degeneración, o alrededor de ellas, aumentando la cantidad de dentina peritubular, la cual puede obliterar los túbulos. Generalmente se forma por debajo del esmalte con laminillas o fisuras, o con caries de evolución lenta.

³⁹ Ib pág 261



Conforme avanza la edad de las personas, se produce la dentina esclerótica fisiológica, donde existe una obliteración y mineralización de los túbulos de la dentina radicular, sobre todo en el tercio apical.

- Dentina opaca o tractos desvitalizados.
Se forma por estímulos intensos; los odontoblastos retraen sus prolongaciones quedando los túbulos vacíos. Cuando el estímulo es excesivo, los odontoblastos mueren, se produce una necrosis de las prolongaciones quedando los restos celulares incluidos en los túbulos, además de líquido y sustancias gaseosas.

II.4 Bioquímica de la dentina

Las proteínas de la matriz extracelular dentinaria (DECM) son proteínas que se pueden encontrar en la matriz extracelular del hueso como son: osteonectina, osteocalcina, osteopontina (también conocida como SSP1), sialoproteína ósea (BSP) y proteína de la matriz dentinaria 1 (DMP1). Dos proteínas de la matriz extracelular dentinaria: sialoproteína dentinaria (DSP) y fosfoproteína dentinaria (DPP o fosfoforina), han sido encontradas específicamente en el diente.

II.4.1 Sialoproteína dentinaria.

Es una glicoproteína con un peso molecular de 95-kDa identificada primero dentro de la matriz extracelular dentinaria y más adelante por clonación de DNA en ratas. Esta proteína representa un 5 a 8% de la matriz extracelular dentinaria y esta compuesta por carbohidratos (30%) y ácido sialico (10%). Estudios de hibridación



in situ han mostrado que la expresión de DSP en dientes, se reduce específicamente a la diferenciación de los odontoblastos.⁴⁰

II.4.2 Fosfoproteína dentinaria.

La fosfoproteína dentinaria es la mayor proteína no colágena de la matriz extracelular dentinaria, representa un 50%. Tiene un alto contenido de fosfoserina y ácido aspártico.⁴¹ Es fuertemente asociada a la fase de mineralización de la dentina, es soluble después de la desmineralización de la matriz extracelular. Estudios *in vivo* e *in vitro* han demostrado que esta proteína es sintetizada por los odontoblastos (que forman una sola capa de células de revestimiento en la papila dental). Estudios de inmunolocalización han mostrado que la DPP se confina a la capa de mineralización dentinaria de la DECM, que es secretada por el proceso de los odontoblastos en el frente de mineralización.⁴² Evidencia encontrada indica que pueden estar involucrados en la iniciación de la deposición de mineral y en la regulación del tamaño y la orientación los cristales minerales de la dentina. (Cuadro 1)⁴³

⁴⁰ MacDougall M. Dentin phosphoprotein and dentin sialoprotein are cleavage products expressed from a single transcript coded by a gene on human chromosome 4. The Journal of Biological Chemistry. 1997; 272:2 pp: 835-842

⁴¹ Bégue-Kirn C. Dentin sialoprotein, dentin phosphoprotein, enamelysin and ameloblastin; tooth-specific molecules that are distinctively expressed during murine dental differentiation. European Journal of Oral Science. 1998; 106 pp: 963-970

⁴² MacDougall M., Art. cit.

⁴³ Boskey L. A. The role of extracellular matrix components in dentin mineralization. Critical Reviews in Oral Biology and Medicine. 1991; 2:2 pp: 369-387



Cuadro1.- Distribución y acciones de la Fosfoproteína dentinaria⁴⁴

Distribución	Presente en la matriz mineralizada Concentrada en el frente de mineralización Ausente en la matriz no mineralizada
Acciones <i>in vitro</i>	Vincula calcio Nucleación de hidroxiapatita Regulación del desarrollo de hidroxiapatita
Estudios <i>in vivo</i>	Dentinogénesis imperfecta

II.4.3 Osteopontina.

Contiene ácido aspartico, fosfoserina y RGD (arginina-glicina-aspartato). Parece tener múltiples efectos en la calcificación de los tejidos. En cultivo, esta proteína actúa como un factor de unión celular para fibroblastos y otras células. En tejidos puede encontrarse en hueso membranoso y endocondral, donde puede facilitar la interacción matriz-célula; además regula la mineralización de dicha matriz. En estudios *in vitro*, la osteopontina inhibe el desarrollo de hidroxiapatita.⁴⁵

II.4.4 Sialoproteína ósea (BSP)

Es una proteína vinculadora de hidroxiapatita, en su estructura tiene grupos de glicina y ácido glutámico y tiene un peso molecular de 24-kDa.⁴⁶

II.4.5 Osteonectina/SPARC

Es sintetizada por diferentes tipos de células como células del ectodermo, plaquetas y dentina. Es una proteína vinculadora de

⁴⁴ Ib

⁴⁵ Ib

⁴⁶ Ib



calcio. Acciones *in situ* de ésta proteína en la dentinogénesis y en la osteogénesis son desconocidas.⁴⁷

II.4.6 Osteocalcina

Conocida también proteína gla del hueso es una proteína de bajo peso molecular que es una de las más abundantes proteínas del cuerpo, esta compuesta por ácido gammacarboxiglutámico. Se encuentra en gran cantidad en el hueso, también es abundante en dentina y es detectable en cultivos de la misma. Mediante inmunohistoquímica se ha localizado en la porción mineralizada de la dentina de ratas y es apenas detectable en predentina. Tiene la habilidad de vincular calcio y una afinidad por la hidroxapatita⁴⁸

⁴⁷ lb

⁴⁸ lb

III. DENTINOGÉNESIS IMPERFECTA.

III.1 Definición.

Dentinogénesis imperfecta es un trastorno en la formación de la dentina, que se presenta tanto en la dentición temporal como en la dentición permanente; es un trastorno hereditario autosómico dominante. (Fig 9) ⁴⁹

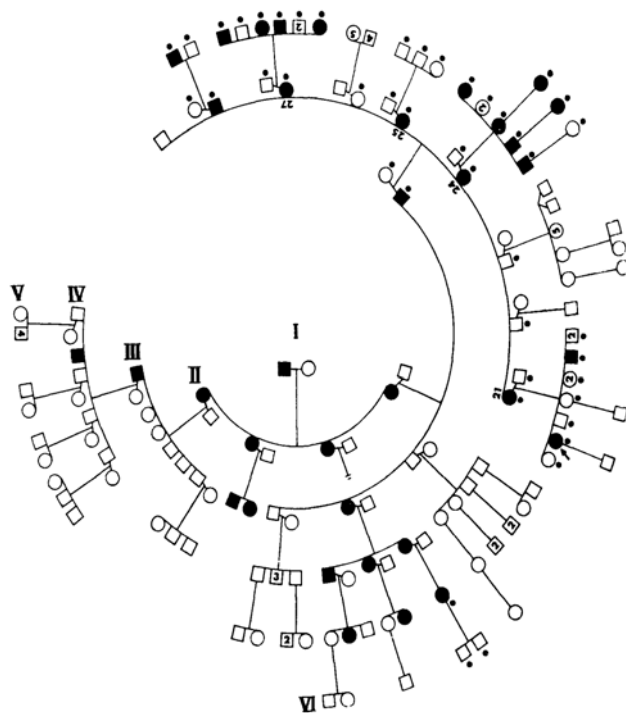


Fig. 9.- Se observa el árbol genealógico durante seis generaciones.
Cuadro negro-hombres afectados, círculo negro-mujeres afectadas.
Cuadro blanco-hombres sanos, círculo blanco-mujeres sanas.
Punto negro-interrogados, flecha-propósito, círculo o cuadrado con números-número de hombres y mujeres normales.⁵⁰

⁴⁹ Osowski M. R. Art. cit.

⁵⁰ Bixler D. Dentinogenesis Imperfecta: Genetic Variation in a Six-Generation Family. Jdent Res. 1969, 48:6 pp 1196-1199.



Las alteraciones que presenta la DI se presentan alrededor de las 20 semanas de vida intrauterina, y se puede realizar el diagnóstico intrauterino.⁵¹

Al erupcionar el diente aparece clínicamente normal, pero al ser expuesto a las fuerzas de masticación, el diente sufre desgaste y fracturas. Los dientes empiezan a verse opalescentes o cambiar a una coloración ámbar.

III.2 Incidencia.

Su prevalencia es de 1 caso por cada 6000 a 8000 nacimientos.⁵²⁵³ Se distribuye de igual forma en hombres que en mujeres, y predomina más en personas de raza blanca.⁵⁴

III.3 Antecedentes

Orlen J. y Heimler A. mencionan en sus respectivos artículos⁵⁵⁵⁶ que esta enfermedad fue descrita por primera vez en 1882 por Barret W.C., y la llamaba “Dentina opalescente hereditaria”; pero Arcos H. en su artículo menciona que Guildford S.H. en 1887 fue el primero en describirla como “Odontogénesis imperfecta”; donde menciona a un paciente masculino de 16 años con los dientes de color café oscuro y un desgaste severo hasta el tercio cervical.⁵⁷

⁵¹ Arcos Hernández D. Dentinogénesis imperfecta: Reporte de un caso clínico. Revista Odontológica Mexicana. 2006; 10:4 pp 173-80

⁵² Miller W. Dentinogenesis imperfecta traceable through five generations of a part American Indian family. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology. 1973; 35:2 pp 180-186

⁵³ Bouvier D. Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: A clinical report. The Journal of Prosthetic Dentistry. 1996; 75:6 pp 238-241

⁵⁴ Henke D. Occlusal rehabilitation of patient with dentinogenesis imperfecta: A clinical report. The Journal of Prosthetic Dentistry. 1999; 81:5 pp 503-506

⁵⁵ Orlen J. Art.cit.

⁵⁶ Heimler A. Art. cit.

⁵⁷ Arcos Hernández D. Art. cit. pp 174



La primera publicación reportada fue realizada por Talbot E.S. en 1893 quien describía la enfermedad como un defecto en el esmalte. Otros reportes la referían como “diente con corona pérdida”. En 1905 Capdepont describió una familia en la cual existía sustancia anormal dental friable en tres generaciones; él creía que tanto el esmalte como la dentina se encontraban afectados. Malassez L.C. en 1908, se dieron cuenta que la principal característica era un desarrollo anormal de la dentina en lugar de ser del esmalte.⁵⁸

El término dentinogénesis imperfecta fue acuñado por Roberts E. y Schour I. en 1939 para sustituir otros términos frecuentemente engañosos como: dentina opalescente hereditaria, hipoplasia hereditaria u odontogénesis imperfecta,⁵⁹ esmalte transparente o displasia de Capdepont.⁶⁰ Donde encontraron las siguientes características histológicas:

1. Arreglo irregular de los túbulos dentinarios.
2. Pequeño número de túbulos dentinarios hacia la pulpa.
3. Ocasionalmente túbulos con diámetros grandes y células de inclusión.
4. Numerosos túbulos con ramificaciones.
5. Calcificación disminuida.

Kronfeld R., Becas H., Skillen W.G., Wilson G.W. y Steinbrecher I., describieron numerosos casos de DI; Roberts E. y Schour I. encontraron un historial genealógico, datando desde 1763 y cubriendo siete

⁵⁸ Heimler A. Art. cit. pág 608

⁵⁹ Ivancie P. G. Dentinogénesis imperfecta. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Oral Endodontology*. 1954; 7:9, pp 984-992

⁶⁰ Herold R.C. Fine structure of tooth dentine in human dentinogenesis imperfecta. *Archives of Oral Biology*. 1972; 17:6 pp 1009-1113



generaciones con 23 miembros normales y 22 miembros con el padecimiento.⁶¹

Ivancie P.G., en su artículo define a la dentinogénesis imperfecta como una displasia hereditaria de la dentina, que en algunas ocasiones se presenta como un síntoma de otras displasias mesenquimatosas, o combinada con una deficiencia en el espesor de la esclera.⁶²

Kerebel B. describió la presencia de un *dens in dente* en un tercer molar superior que fue removido quirúrgicamente de una paciente de 18 años de edad el cual presentaba DI, donde dicha condición no es común, en un *dens in dente* dentro de los dientes afectado con DI.⁶³

III.4 Etiología

DI tipo I asociada con osteogénesis imperfecta, es causada por la mutación en los genes que codifica para colágena tipo I, COL1A1 y COL1A2, los cuales han sido localizados en el cromosoma 17q21 y en el cromosoma 7q22 respectivamente. Cinco mutaciones diferentes en el gen COL1A1 han sido reportados en osteogénesis imperfecta tipo IV asociada a DI tipo I. (Fig 10)⁶⁴

⁶¹ Heimler A. Art. cit.

⁶² Ivancie P.G.. Art cit pág 884

⁶³ Kerebel B. Dentinogénesis Imperfecta with dens in dente. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology. 1983.; 55:3 pp: 279-285

⁶⁴ Palos D., Art. cit.

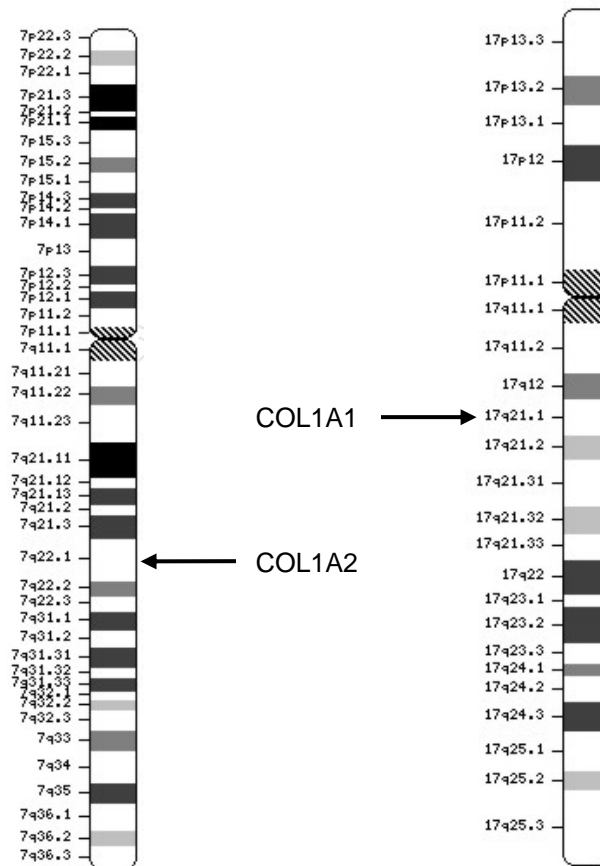


Figura 10.- Cromosoma 7 y Cromosoma 17⁶⁵

DI tipo II y III esta relacionada con una alteración del gen DSPP que codifica para sialoproteína y fosfoproteína dentinaria, localizado en el cromosoma 4q21.3 (Fig 11)⁶⁶.

⁶⁵ www.ncbi.nlm.nih.gov

⁶⁶ Yaling S. Art. cit.

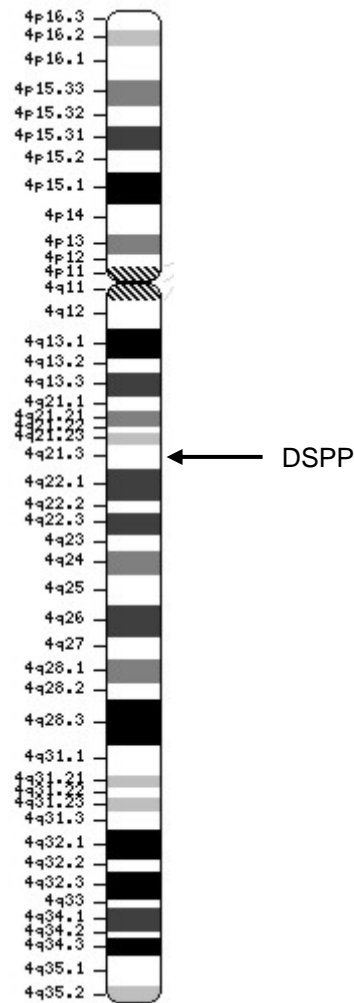


Figura 11.- Cromosoma 4⁶⁷

Sialoproteína dentinaria (DSP) y fosfoproteína dentinaria (DPP) son productos de la transcripción del gen DSPP. En la actualidad, 8 mutaciones en la región que codifica para DSP se asocia con DI tipo II y una mutación en el dominio de DPP se asocia a DI tipo III.⁶⁸

La identificación a nivel molecular de este padecimiento puede proponer estrategias para la prevención y el mejoramiento de la DI.⁶⁹

⁶⁷ www.ncbi.nlm.nih.gov

⁶⁸ Yaling S. Art. cit.

⁶⁹ Crosby H.A.. Genetic mapping of the Dentinogenesis Imperfecta Type II locus. J. Hum Genet. 1995 57:832-839



III.5 Clasificación.

III.5.1 Clasificación de Witkop C.J.

Propuso la siguiente clasificación:⁷⁰

- Dentinogénesis imperfecta (DI); para las anomalías en la formación de la dentina en personas con osteogénesis imperfecta.
- Dentina opalescente (OD); para pacientes con anomalías en dentina y esmalte que no tenían rasgos de osteogénesis imperfecta.
- Dentina opalescente hereditaria identificada en Brandywine; en donde los dientes temporales tienen extrañas características no observadas en OD.

III.5.2 Clasificación de Shields E.D.

Shields E.D. clasificó la DI, basada en la variabilidad fenotípica⁷¹:

- Tipo I: la DI se presenta con osteogénesis imperfecta; la asociación entre estos dos padecimientos data desde 1000 años a.C.⁷² Se ha reportado con más frecuencia en personas de raza blanca, de descendencia inglesa, francesa, alemana, italiana, daneses, suecos o irlandeses.
- Tipo II: DI no asociada con osteogénesis imperfecta. Se ha reportado en familias Americo-Indues.
- Tipo III: DI tipo Brandywine; identificada en Maryland, en poblaciones de mezcla blanca, negra o Americo-Indues, donde el gen ha sido localizado en capitanes de barcos de Liverpool, Inglaterra, quienes arribaron en Brandywine en 1732. Este tipo de dentinogénesis ha sido encontrada en alta incidencia, (1:15).⁷³ Esta enfermedad fue reportada originalmente en dientes permanentes por Rushton M.A., en dientes temporales por Schimmelpfenning

⁷⁰ Heimler H. Art. cit. pág 609

⁷¹ Pattiette M. Art. cit.

⁷² Orłowski M. Art. cit

⁷³ Heimler A. Art. cit pág 609



C.B. y MacDonald R.E., como aplasia de esmalte y dentina por Hursey R.J., y por Witkop C.J., aislado en Brandywine por Suzuki S. como dentina opalescente asociada con defectos en el esmalte por Kamen S. y por Levin S.⁷⁴

III.6 Características histológicas (Cuadro 2)

- La dentina tiene una disminución en su contenido mineral, dando como resultado menos cristales y un incremento en el contenido de agua.
- La dentina circumpulpar es irregular y contiene canales extensos con numerosas ramas.
- El tamaño de la cámara pulpar se encuentra reducido.
- La dentina calcificada muestra cristales de apatita localizados en las gruesas fibras de colágena.
- La dentina del manto aparece relativamente normal.
- La capa completa de dentina, muestra la orientación de las fibras de colágena en su mayoría paralelas a los canales dentinarios, mientras que en la dentina circumpulpar intertubular de dientes normales la dirección de las fibras es en su mayoría perpendicular a los canales dentinarios.
- Hay presencia de fibras de colágena tipo III, en comparación con la dentina normal que solo contiene fibras de colágena tipo I.⁷⁵
- La unión amelodentinaria se encuentra disminuida o puede no encontrarse.⁷⁶
- El diámetro de las fibras de colágena es de 800 a 1200 Å, mientras que el diámetro en las fibras de dientes normales es de 500 Å.⁷⁷

⁷⁴ Clergeau- Guerithault S. Dentinogenesis imperfecta type III with enamel and cementum defects. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1985; 59:5 pp 505-510

⁷⁵ Wright J.T. The ultrastructure of the dental tissues in dentinogenesis imperfecta in man. *Archives of oral biology*. 1985, 30:2 pp 201-206

⁷⁶ Henke D. Art cit.

⁷⁷ Helod R.C.. Art cit.



- Los túbulos dentinarios pueden ser irregulares en forma, tamaño, número y orientación.

Cuadro 2. Características histológicas de los tres tipos de DI.⁷⁸

Características histológicas	Tipo I	Tipo II	Tipo III
Verdaderos dentículos	+	+	+
Falsos dentículos	+	+	+
Dentina del manto normal	++	++	++
Dentina radicular anormal	++	++	++
Esmalte normal	+	+	+
Dentina interglobular	+	++	+
Unión amelodentinaria disminuida	+	+	+

- Ausente

+ Variable en frecuencia o severidad

++ Típicamente evidente en todos los dientes

III.7 Características clínicas. (Cuadro 3)

- Lo dientes pueden tener un coloración gris a violeta o amarillo con un matiz traslúcido u opalescente.⁷⁹ (Fig 12 y 13)
- El esmalte se encuentra frecuentemente despostillado y fracturado, permitiendo un rápido desgaste de este tejido. (Fig 13)
- En estos pacientes se reporta una baja incidencia de caries debido al desgaste rápido y consecuente pérdida de fisuras y contactos proximales.^{80 81}
- En la DI tipo III se puede observar exposición pulpar.⁸²

⁷⁸ Aldred M.

⁷⁹ Cehreli Z. Dentinogenesis imperfecta: influence of an overdentadure on gongival tissues and tooth mobility. *The Journal of Pediatric Dentistry*. 1996; 20:4 pp 277-80

⁸⁰ Battagel J.M. Dentinogenesis imperfecta: an interdisciplinary approach. *British Dental Journal*, 1988; 165 pp 329-31

⁸¹ Arcos Hernández D. Art. cit. pp 177

⁸² Sreenath T. Dentin Sialophosphoprotein Knockout Mouse Teeth Display Widened Predentin Zone and Develop Defective Dentin Mineralization Similar to Human Dentinogenesis Imperfecta Type III. *The Journal of Biological Chemistry*. 2003; 278:27 pp: 24874-24880.

- En pacientes con edentulismo hay pérdida de la dimensión vertical, los músculos sin soporte colapsan la expresión facial, el bermellón de los labios desaparece y los pliegues mentolabiales y nasolabiales se profundizan.⁸³

Cuadro 3.- Características clínicas de los tres tipos de DI.⁸⁴

Características clínicas	Tipo I	Tipo II	Tipo III
Dientes primarios ámbar, translúcidos	+	++	+
Dientes secundarios descolorados	-	++	-
Cambios de color en ambas denticiones	++	++	++
Pérdida de dientes	-	+	+
Rápido desgaste de las coronas	+	++	++
Fragilidad en la raíz	+	+	+
Primera dentición más afectados	++	++	++

- Ausente

+ Variable en frecuencia o severidad

++ Típicamente evidente en todos los dientes



Figura 12.- Dentinogénesis Imperfecta Tipo III.
Se puede observar el color gris a violeta.⁸⁵

⁸³ Ib. pág 179

⁸⁴ Aldred M.

⁸⁵ Kindelan J. Orthodontic and orthognathic management of a patient with osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: a case report. Journal of Orthodontics. 2003; 30:291-296



Fig.13.- Dentinogénesis Imperfecta tipo II. Se observa el color amarillo y el desgaste que existe en el esmalte.⁸⁶

III.8 Características radiográficas. (Cuadro 4)⁸⁷

- Obliteración pulpar.⁸⁸
- Coronas bulbosas o de campana.⁸⁹ (Fig 14 y 15)
- Constricción excesiva en la unión cemento esmalte.
- Raíces cortas, delgadas y de punta roma.(Fig 14 y 15)
- El cemento, el ligamento periodontal y el hueso alveolar se aprecian normales.

⁸⁶ Arcos Hernández D. Art. cit. pág 175

⁸⁷ Aldred M.

⁸⁸ Pattiete. Art. cit

⁸⁹ Arcos Hernández D. Art. cit. pág 177

Cuadro 4.- Características radiográficas de los tres tipos de DI.

Características radiográficas	Tipo I	Tipo II	Tipo III
Coronas ovoides	++	++	++
Coronas cortas	+	+	+
Obliteración de la cavidad pulpar:			
-Antes de erupcionar	+	+	+
-Después de erupcionar	+	++	+
Radiolucidez apical	+	+	+
Contraste reducido de la dentina	++	++	+

- Ausente

+ Variable en frecuencia o severidad

++ Típicamente evidente en todos los dientes

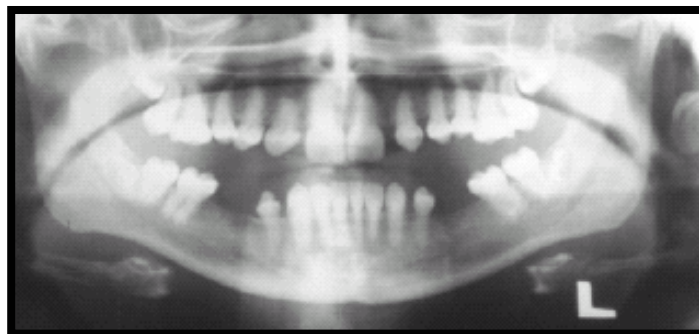


Figura 14.-Dentinogénesis Imperfecta Tipo III⁹⁰

⁹⁰ Kindelan. Art. cit. pág 292



Figura 15.- Dentinogénesis Imperfecta tipo II. Se observa la forma bulbosa de las coronas, obliteración pulpar y las raíces cortas y delgadas.⁹¹

III.9 Diagnóstico.

Se va a realizar en base a las características clínicas, radiográficas, historia familiar y estudio genético. Un diagnóstico temprano y correcto es fundamental para un oportuno y óptimo tratamiento.⁹²

En pacientes con DI asociada a osteogénesis imperfecta, es necesario conocer su historial médico para desarrollar un adecuado plan de tratamiento⁹³

⁹¹ Arcos H. D.. Art. cit. pág 177

⁹² Pettiette M. Art. cit. pág 735

⁹³ Huber M. Osteogenesis imperfecta. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Oral Endodontology. 2007; 103:3 pp:314-320

Es importante realizar diagnóstico diferencial de DI con la displasia dentinaria.⁹⁴

III.10 Tratamiento.

III.10.1 Dientes de la primera dentición.

En dientes de la primera dentición el tratamiento consistirá en:

- Técnica de cepillado y profilaxis dental.⁹⁵
- Aplicación tópica de fluouro.
- Extracciones en caso de ser necesarias.
- Restauraciones con resina.
- Coronas de acero-cromo.(Fig 16)
- Tratamiento prostodóntico, donde se incluya restablecer la función, la estética y la dimensión vertical.⁹⁶



Fig 16.- Se puede observar los dientes con coronas de acero cromo⁹⁷

III.10.2 Dientes de la segunda dentición.

En la dentición permanente los procedimientos a realizar son los siguientes:

- Técnica de cepillado y profilaxis dental.
- Aplicación tópica de fluoruro.
- Extracciones en caso de ser necesaria.

⁹⁴ Sánchez Y. Tratamiento prostodóntico en pacientes con Dentinogénesis Imperfecta. Acta Odontológica Venezolana. 2000, 38:2

⁹⁵ Arcos Hernández. D. Art. cit. pág176

⁹⁶ Pettiette M. Art. cit. pág 736

⁹⁷ Arcos Hernández. D. Art. cit. pág 178



- Restauraciones con resina.
- Restauraciones con coronas de metal porcelana o totalmente metálicas. El cirujano dentista debe asegurarse de remover todo el esmalte existente cuando realice la preparación del diente, y estar seguro de que éste tenga una adecuada resistencia y retención para la restauración. Además, debido a la fragilidad de la dentina, los dientes restaurados con coronas pueden llegar a fracturarse; algunos autores recomiendan ferulizar las coronas adyacentes para dar mayor soporte.⁹⁸
- Tratamiento prostodóntico, donde se restablezca la función, la estética y la dimensión vertical. No se recomienda el uso de prótesis parcial removible por la fragilidad que poseen estos dientes.
- Colocación de implantes dentales en pacientes con DI tipo II y III.⁹⁹

El tratamiento con restauraciones intracoronales está contraindicado debido a que el esmalte puede fracturarse. El tratamiento endodóntico se puede realizar en pacientes jóvenes en donde los conductos no se encuentren obliterados.¹⁰⁰

En pacientes con osteogénesis imperfecta debido al riesgo de fracturas craneofaciales; es necesario tener precaución cuando se este atendiendo en el consultorio dental, también se tiene que tomar en cuenta que si el paciente ha tenido varias intervenciones quirúrgicas desde una edad temprana puede incrementar el riesgo a la sensibilidad al látex.¹⁰¹

⁹⁸ Henke D. Art. cit. pág 503

⁹⁹ Ib

¹⁰⁰ Pettiette M. Art. cit.

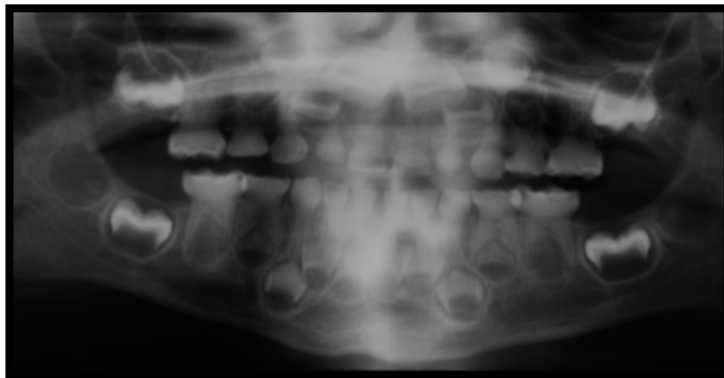
¹⁰¹ Huber M. Art. cit. pág:318

IV. CASOS CLÍNICOS

Caso clínico del Dr. Michael Aldred.¹⁰²



Se observa el color amarillo y el desgaste en el esmalte de los dientes.



Se observa la forma bulbosa de las coronas, las raíces cortas y de punta roma.

¹⁰² Aldred M.

Caso clínico de la Dra. Arcos Hernández Donaji.¹⁰³



Se puede observar el color gris de los dientes, así como el desgaste que existe en el esmalte y la presencia de abscesos.



Se observa la forma bulbosa de las coronas, las raíces cortas y de punta roma.

¹⁰³ Arcos Hernández. D. Art. cit.



V. CONCLUSIONES

Conociendo la embriología del diente se puede saber en que momento comienza el desarrollo de la dentina, la cual se forma primero en la corona y posteriormente en la raíz y también que los dientes de la primera dentición se desarrollan primero que los dientes por lo tanto en la DI los dientes de la primera dentición se ven más afectados.

La producción de dentina por los odontoblastos se encuentra afectada debido a la alteración en la fosfoproteína dentinaria que participa en la mineralización, por lo que las propiedades físicas y la composición química se van a encontrar afectadas provocando un cambio en las características histológicas y en la fisiología de la dentina.

La DI tipo I se encuentra localizada en el cromosoma 7q22 y en el 17q21, mientras que la DI tipo II y III esta localizada cromosoma 4q21, por lo que se pueden realizar estudios genéticos en el feto para conocer si va a presentar la enfermedad y estar preparados para llevar a cabo medidas preventivas desde la erupción del primer órgano dentario.

La DI es un padecimiento poco común. Se presenta en todas las generaciones de una familia porque es una enfermedad de transmisión autosómico dominante, por lo tanto al realizar el diagnóstico se necesita en primer lugar realizar una historia clínica en donde se pregunte en los antecedentes heredo familiares, cuántos integrantes de la familia han padecido esta enfermedad, para lo cual sea indispensable que los padres realicen su árbol genealógico. También se necesita observar clínicamente y radiográficamente los órganos dentarios para establecer el diagnóstico y el plan de tratamiento. Es importante realizar estudios genéticos en estos



pacientes mediante PCR para localizar el gen que codifica para DI y así tener el diagnóstico preciso.

Además es importante conocer los antecedentes personales patológicos de estos pacientes para descartar o confirmar que la DI se encuentra asociada con osteogénesis imperfecta en estos casos se tendrá que tratar a estos pacientes en conjunto con su médico y tener cuidado de no realizar procedimientos que provoquen fracturas debido a que estos pacientes tiene fragilidad ósea.

Es necesario explicar el mecanismo de transmisión de la DI para que los padres y/o el paciente tomen conciencia que sus futuros descendientes pueden presentar esta enfermedad, para que se realice oportunamente el diagnóstico y se lleven a cabo procedimientos dentales preventivos.

Se tiene que realizar una historia clínica completa para y llevar cabo un tratamiento adecuado sin importar el nivel económico con la finalidad de restablecer la estética y sobre todo la función para mejorar la calidad de vida en estos pacientes.



BIBLIOGRAFÍA

- Aldred M. Unusual dentinal changes in dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Oral Endodontology*. 1992, 73:4 pp 461-464
- Aplin H. Mapping of the Human Dentin Matrix Acidic Phosphoprotein Gene (DMP1) to the Dentinogenesis Imperfecta Type II Critical Region at Chromosome 4q21. *Genomics*. 1995, 30 pp 347-349.
- Arcos Hernández D. Dentinogénesis imperfecta: Reporte de un caso clínico. *Revista Odontológica Mexicana*. 2006; 10:4 pp 173-80.
- Battagel, J.M. Dentinogenesis imperfecta: an interdisciplinary approach. *British Dental Journal*, 1988; 165 pp 329-31
- Bégue-Kirn C. Dentin sialoprotein, dentin phosphoprotein, enamelysin and ameloblastin; tooth-specific molecules that are distinctively expressed during murine dental differentiation. *European Journal of Oral Science*. 1998; 106 pp: 963-970.
- Bixler D. Dentinogenesis Imperfecta: Genetic Variation in a Six-Generation Family. *Jdent Res*. 1969, 48:6 pp 1196-1199.
- Boskey L. A. The role of extracellular matrix components in dentin mineralization. *Critical Reviews in Oral Biology and Medicine*. 1991; 2:2 pp: 369-387.
- Bouvier D. Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: A clinical report. *The Journal of Prosthetic Dentistry*. 1996; 75:6 pp 238-241
- Cehreli Z. Dentinogenesis imperfecta: influence of an overdentadure on gongival tissues and tooth mobility. *The Journal of Pediatric Dentistry*. 1996; 20:4 pp 277-80
- Clergeau- Guerithault S. Dentinogenesis imperfecta type III with enamel and cementum defects. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1985; 59:5 pp 505-510



- Crosby H.A. Genetic mapping of the Dentinogenesis Imperfecta Type II locus. *J. Hum Genet.* 1995 57:832-839
- Garant P. Oral cells and tissues. Editorial Quintessence Publishing Co, Inc. 2003, 430 pp
- Gómez de Ferraris, E. M. Histología y embriología bucodental. Editorial Medica Panamericana, 2^a edición, España, 2002, 467 pp
- Heimler A. An unusual presentation of opalescent dentin and Brandywine isolate hereditary in a Ashkenazic Jewish family. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Oral Endodontology.* 1985; 59:6 pp 608-615
- Henke D. Occlusal rehabilitation of patient with dentinogenesis imperfecta: A clinical report. *The Journal of Phosthetic Dentistry.* 1999; 81:5 pp 503-506
- Herold R.C. Fine estructura of tooth dentine in human dentinogenesis imperfecta. *Archives of Oral Biology.* 1972; 17:6 pp 1009-113
- Huber M. Osteogenesis imperfecta. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Oral Endodontology.* 2007; 103:3 pp:314-320
- Ivancie P. G. Dentinogénesis imperfecta. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Oral Endodontology.* 1954; 7:9, pp 984-992
- Kerebel B. Dentinogénesis Imperfecta with dens in dente. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology.* 1983.; 55:3 pp: 279-285
- Kindelan J. Orthodontic and orthognathic management of a patient with osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: a case report. *Journal of Orthodontics.* 2003; 30:291-296
- MacDougall M. Dentin phosphoprotein and dentin sialoprotein are cleavage products expressed from a single transcript coded by a



- gene on human chromosome 4. The Journal of Biological Chemistry. 1997; 272:2 pp: 835-842
- MacDougall M. Genetic Linkage of the Dentinogenesis Imperfecta Tyoe III Locus to Chromosome 4. J Dent Res. 1999, 78:6 pp 1277-1282
- Miller W. Dentinogenesis imperfecta traceable through five generations of a part American Indian family. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology. 1973; 35:2 pp 180-186
- National center for Biotechnology information. U.S. National Library of Medicine. 1988 www.ncbi.nlm.nih.gov
- Orlen J. Hereditary dentinogénesis imperfecta. The Journals of Pediatrics. pp: 786-792
- Osowski M. Uninherited dentinogenesis imperfecta. The Journal of Prosthetic Dentistry. 1975;. 39:5. pp 742-745.
- Palos D. Novel COL1A1 mutation (G599C) associated with mild osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. Archives of Oral Biology. 2001; 46:459-479
- Pattiette M. Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Oral Endodontology.1998; 86 pp 733-7
- Rajpar H. Mutation of the signal peptide region of the bicistronic gene DSPP affects translocations to the endoplasmic reticulum and results in defective dentine biomineralization. Human Molecular Genetics. 2002, 11:21 pp 2559-2565.
- Sánchez Y. Tratamiento prostodóntico en pacientes con Dentinogénesis Imperfecta. Acta Odontológica Venezolana. 2000, 38:2.
- Sauk J. Glycosaminoglycans of EDTA soluble and insoluble dentin in dentinogenesis imperfecta Type I. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Patology, Oral Radiology and Oral Endodontic. 1976, 41: 6 pp 753-757



Sreenath T. Dentin Sialophosphoprotein Knockout Mouse Teeth Display Widened Predentin Zone and Develop Defective Dentin Mineralization Similar to Human Dentinogenesis Imperfecta Type III. *The Journal of Biological Chemistry*. 2003; 278:27 pp: 24874-24880.

Wright J.T. The ultrastructure of the dental tissues in dentinogenesis imperfecta in man. *Archives of oral biology*. 1985, 30:2 pp 201-206

Yaling S. Phenotypes and genotypes in 2 DGI families with different DSPP mutations. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Oral Endodontic*. 2006; 102:360-374