

Alternativa en el tratamiento de la dentinogénesis imperfecta

Alternative treatment for dentinogenesis imperfecta

Mirta Elena Montero del Castillo,^I Yanet Casals González,^I Lourdes Valdés Barroso^{II}

I Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Estomatología "Raúl González Sánchez". La Habana, Cuba.

II Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas "Enrique Cabrera". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La dentinogénesis imperfecta es una afección hereditaria autosómica dominante que se origina en la etapa de histodiferenciación durante la odontogénesis. Constituye una forma de displasia mesodérmica localizada, caracterizada por una alteración de las proteínas dentinarias. El propósito de esta presentación es mostrar una alternativa en el tratamiento de esta afección en niños, utilizando coronas de acero inoxidable y resinas adhesivas compuestas. Se describe la forma en que se trató una niña de 8 años de edad que acudió a consulta por presentar dolor al ingerir alimentos fríos y dulces, cambios en la coloración y forma de los dientes, así como, alteraciones psicológicas en cuanto a su apariencia personal. Se corroboró la ausencia de antecedentes de esta afección en su familia. Se realizó examen clínico y radiográfico, donde se observaron las alteraciones en cuanto a forma y coloración de los dientes y pérdida de tejido dentario sobre todo en los primeros molares permanentes, con disminución de la dimensión vertical. Radiográficamente se constató la presencia de los folículos de sucesores permanentes, así como, estructuras óseas normales. Se diagnosticó dentinogénesis imperfecta. Se procedió a la colocación de coronas de acero inoxidable en los primeros molares permanentes y en los segundos molares temporales, para restaurar la dimensión vertical y solucionar las molestias a la ingestión de alimentos. Posteriormente se restauraron los dientes anteriores con resinas adhesivas compuestas. Es de vital importancia el diagnóstico y tratamiento temprano de esta afección para evitar grandes destrucciones de tejido, se muestra que en niños se debe realizar el tratamiento instalando coronas de acero inoxidable y restaurando los dientes con resinas adhesivas compuestas hasta esperar a la adultez donde se puedan realizar otros tipos de restauraciones definitivas.

Palabras clave: dentinogénesis, displasia mesodérmica localizada.

ABSTRACT

Dentinogenesis imperfecta is an inherited dominant autosomal condition originating during the histodifferentiation stage of odontogenesis. It is a form of localized mesodermal dysplasia characterized by an alteration in dentin proteins. The purpose of the study was to present an alternative treatment for dentinogenesis imperfecta in children, using stainless steel crowns and adhesive composite resins. A case is presented of an eight-year-old girl attending consultation for pain when eating cold or sweet food, changes in the color and shape of teeth, and psychological disorders related to her personal appearance. No history of the disease was found in the family. Clinical and radiographic examination revealed alterations in the shape and color of teeth as well as the loss of dental tissue, particularly in the first permanent molars, with a reduction in the vertical dimension. Radiographic examination confirmed the presence of permanent successor follicles as well as normal bone structures. Dentinogenesis imperfecta was diagnosed. Stainless steel crowns were placed over the first permanent molars and the second temporary molars with the purpose of restoring the vertical dimension and eliminating the discomfort when eating. Anterior teeth were then restored with adhesive composite resins. Early diagnosis and treatment of this condition is crucial to prevent large tissue destruction. As is shown in the study, treatment in children should consist in placing stainless steel crowns and restoring the teeth with adhesive composite resins until adult age, when other definitive restorations may be performed.

Key words: dentinogenesis, localized mesodermal dysplasia.

Correspondencia: Mirta Elena Montero del Castillo. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Estomatología "Raúl González Sánchez". La Habana, Cuba. Correo electrónico: mmontero@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Cuando se produce alguna mutación o alteración accidental del genoma humano, aparecen como resultado ciertas condiciones o síndromes hereditarios, que se identifican durante la práctica estomatológica. Estas mutaciones genéticas pueden afectar tejidos dentarios, como el esmalte y la dentina.

Dentro de los desórdenes hereditarios de la dentina se encuentran la dentinogénesis imperfecta (DGI) y la displasia dentinaria (DD), las que comprenden un grupo de afecciones genéticas autosómicas dominantes caracterizadas por la alteración de la estructura normal de la dentina, estas pueden afectar tanto la dentición temporal, la permanente o ambas. En cuanto a la dentinogénesis imperfecta se ha reportado una incidencia de 1 en 6 000 a 8 000 personas, sin predisposición en cuanto a la raza y el sexo. Clínicamente los dientes presentan cambio de color, que oscila entre ámbar, marrón-azulado o marrón opalescente y también defectos estructurales en cuanto a la forma, mientras que radiográficamente se pueden observar coronas bulbosas, disminución de las cámaras pulpares y obliteración de los conductos radiculares. Este defecto de la mineralización puede traer aparejado una pérdida de capas de esmalte dejando expuesta la dentina al medio bucal.¹⁻⁴

La dentinogénesis imperfecta (DI) fue reportada por primera vez, en 1887, por Guilford como odontogénesis imperfecta, donde describe a un joven físicamente normal de 16 años con los dientes de color café oscuro y un desgaste severo hasta el nivel de la encía. No fue hasta 1939 que Roberts y Schour la denominaron "dentinogénesis imperfecta" o "dentina opalescente hereditaria"; describieron que se trataba de una alteración dental similar a la que se observa en los pacientes con osteogénesis imperfecta.^{2,5}

La dentinogénesis imperfecta se relaciona con desórdenes genéticos como la osteogénesis imperfecta, por lo cual es necesario realizar interconsulta con

genética para establecer el diagnóstico definitivo.^{3,6,7}

Los avances en genética molecular han permitido la identificación de los genes involucrados en la patogénesis de estas enfermedades. La dentinogénesis imperfecta se ha descrito como una alteración hereditaria de carácter autosómico-dominante, que se origina durante la etapa de histodiferenciación en el desarrollo dental. Constituye una forma de displasia mesodérmica localizada, caracterizada por una expresa alteración de las proteínas dentinarias.⁸

A pesar de su baja incidencia esta entidad produce grandes afectaciones estéticas, funcionales y psíquicas. Actualmente se conoce que su etiología está relacionada con una alteración del gen DSPP el que codifica las sialoproteínas y fosfoproteínas dentinarias, 9 localizado en el cromosoma 4q21, así como del gen Cbfa1 que codifica el factor activador de odontoblastos, ubicado en el cromosoma 6p21.^{10,11}

Existen tres tipos de DI, estudios realizados han demostrado que difieren los genes afectados en cada una de ellas. La DI tipo I está producida por un defecto en los genes 1^a1 (COL1A1) o 1^a2 (COL1A2) los cuales codifican la síntesis de precolágeno que forma la matriz ósea. La DI de tipo II y III se han relacionado con defectos en el cromosoma 4q21, sugiriendo que pueden ser mutaciones alélicas. Lo que ha determinado que estas mutaciones en los genes de la fosfoproteína ácida de la matriz de dentina (DMPI) y el gen de dentina (DSPP) sean las causas de esta afección.^{1,12}

Estudios realizados han reportado 13 mutaciones en los genes de las sialoproteínas dentinarias (DSP), 10 de ellas reportadas por Wang y otros en el 2009 y las otras 3 por Lee y otros en 2011.^{2,13}

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 (compuesta por colágeno Tipo I,



Fig. 1. Arco superior.

sialoproteínas y fosfoproteínas). Estos factores tienen que estar en óptimas condiciones para iniciar la mineralización y para que ocurran procesos de aposición del material inorgánico.¹⁴ Cuando se presenta una mutación del factor activador de odontoblastos, específicamente del gen que garantiza la formación de las sialoproteínas (DSP) y de las sialofosfoproteínas (DSPP), se produce una alteración de la síntesis de colágeno, presentándose así una formación defectuosa de la matriz dentinaria.¹⁵

La alteración de las proteínas dentinarias —consideradas como la llave de la iniciación de la mineralización—, trae como consecuencia una mineralización deficiente, que afecta también la forma y tamaño de los cristales de apatita, lo cual se refleja en alteraciones de la estructura dentinaria. Se observan cambios histológicos en cuanto a la morfología y cantidad de los túbulos dentinarios, los que se presentan aproximadamente a las 20 semanas de vida intrauterina —actualmente se puede realizar el diagnóstico prenatal—.¹²

Clínicamente, existen tres formas de dentinogénesis imperfecta según la clasificación descrita por Shields y otros (1973) y referida por Shafer y otros (1986), así como por Darendeliev-Kaba y Maréchaux (1992) y Regezi y Sciubba (1995):¹⁶

a) Tipo I (asociada con osteogénesis imperfecta). La osteogénesis imperfecta es una alteración del tejido conjuntivo, cuya característica principal es la fragilidad del tejido óseo, entre 10 y 50 % de los pacientes con osteogénesis imperfecta presentan dentinogénesis

imperfecta, la que aparece en las dos denticiones. Las manifestaciones clínicas varían desde leves alteraciones, aparentemente normales, hasta grados severos, muchas veces el diagnóstico de la dentinogénesis imperfecta precede al de la osteogénesis imperfecta.⁸

b) Tipo II (dentina opalescente hereditaria, no relacionada con osteogénesis imperfecta). Solo se presentan 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 dentición permanente los más afectados son los primeros molares e incisivos, seguidos de los premolares, caninos y por último los segundos y terceros molares.^{17,18}

c) Tipo III (dentina opalescente de Brandywine). Es menos severa que el tipo II, semejante a la producida por la ingesta de alcohol y la aplasia del esmalte. Se describen como “dientes de cáscara” donde el esmalte aparece normal y la dentina es extremadamente delgada. Actualmente se está proponiendo una reclasificación de la dentinogénesis imperfecta, considerando a los tipos I y II como una sola entidad, debido a que presentan características similares y la misma alteración genética.¹⁷

Debido a las alteraciones en cuanto a forma, color, destrucción de tejidos dentarios, afectación funcional y psíquica de la paciente, así como a la preocupación de los padres, nos motivamos a realizar este trabajo para devolver a la paciente su salud bucal y mental, trazándonos los siguientes objetivos:



Fig. 2. Arco inferior.

Mostrar una alternativa en el tratamiento de la dentinogénesis imperfecta en niños debido a las alteraciones en cuanto a la forma, color y destrucción de tejidos dentarios.

Demostrar que en pacientes de corta edad, se puede lograr la rehabilitación mediante el uso de las resinas adhesivas compuestas y coronas de acero inoxidable en el tratamiento temprano de la dentinogénesis imperfecta.



Fig. 3. Coronas de acero inoxidable en primeros molares permanentes y segundos molares temporales.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 8 años de edad del municipio Placetas, provincia de Villa Clara que acudió a la consulta de Odontopediatría de la Facultad de Estomatología de la Universidad Médica de La Habana acompañada por sus padres. Se realizó interrogatorio a estos, los que refirieron que la alteración la mostró desde que le brotaron los molares temporales. Notaron que estos tenían color oscuro con respecto a los otros dientes y además la forma de varios de los dientes anteriores permanentes les pareció atípica. La niña presentaba también molestias y dolor al ingerir alimentos fríos y dulces; debido a las alteraciones en cuanto a la forma y color de sus dientes, la paciente no quería asistir a la escuela, pues tenía complejo en cuanto a su apariencia personal. Los

padres también refirieron que en la familia nadie había tenido ese problema.

Al examen clínico extrabucal se observó fascie no característica de proceso patológico, cara de forma ovoidea, con simetría facial, perfil recto y labios finos competentes.

Al examen intrabucal se observó, dentición mixta de color pardo-amarillento con elevada traslucidez. En molares temporales y primeros molares permanentes presentaba gran pérdida de esmalte en caras oclusales y en los tercios oclusales de las caras vestibulares y linguales. Esta pérdida de esmalte también se encontró en las cúspides de caninos temporales. Otras alteraciones presentes fueron manchas de color marrón a blanco amarillento en las caras vestibulares de los incisivos permanentes centrales superiores y tercios incisales de los inferiores, con ligera pérdida de esmalte, también cambio de color y pérdida de esmalte en caninos temporales (Fig. 1, 2).

Al examen radiográfico no se observaron anomalías de número de la fórmula dentaria, ni alteraciones en cámaras pulpares, ni en los conductos radiculares, se constató ausencia de imagen sugestiva de proceso inflamatorio periapical, espacio periodontal sin alteraciones y estructuras óseas normales de acuerdo a su edad.

Según las características clínicas y radiográficas y de interconsulta con genética, se diagnosticó dentinogénesis imperfecta Tipo II. Se le explicó a los padres el diagnóstico y plan de tratamiento propuesto para la paciente de atendiendo a la edad y grado de la afectación de los tejidos dentarios.

Se determinó realizar la restauración de molares temporales y permanentes con coronas de acero inoxidable, con el fin de proteger los tejidos dentarios remanentes, eliminar el dolor y restablecer la dimensión vertical, en los dientes anteriores se utilizó ionómero de vidrio y resina adhesiva compuesta y se procedió de la siguiente manera.^{18,19}

El primer día de tratamiento (con anestesia previa) se comenzó con las preparaciones e instalación de coronas de acero inoxidable en primeros molares permanentes superiores, debido a que las molestias principales eran referidas en esa zona. En consultas siguientes se realizaron en diferentes sesiones y en este orden, las preparaciones e instalación de coronas en los segundos molares temporales superiores, primeros molares permanentes inferiores y segundos molares temporales inferiores (Fig. 3).

En los primeros molares y caninos temporales se decidió utilizar ionómero de vidrio para sustituir los tejidos perdidos.

Posteriormente, los dientes anteriores permanentes se restauraron con resina adhesiva compuesta en forma de carillas, sin desgastar el tejido dentario, ya que se prefirió mantener la mayor cantidad de tejido remanente, atendiendo a la corta edad de la paciente (Fig. 4), y con vistas a restaurar protésicamente de forma definitiva cuando fuera posible, luego de haber concluido su crecimiento y desarrollo.

La paciente se ha citado para chequeos periódicos, primero cada tres meses; y en estos momentos se realiza cada seis meses. No ha presentado dificultades ni alteraciones en los dientes; estos han brotado posteriormente según secuencia de erupción.

COMENTARIOS

En esta paciente debido a las características clínicas de los tejidos dentarios y a la opinión y análisis de genética se determinó la presencia de dentinogénesis imperfecta Tipo II, lo que concuerda con los estudios realizados por Barron MJ, McDonnell ST, MacKie I y Dixon MJ, en el 2008; así como otros estudios realizados por Rabassa J, Palma C, González Y, Lee KE, Kang HY, Lee SK, Yoo SH, Lee JC, Hwang YH, en el 2011; von Marschall Z, Mok S, Phillips MD, McKnight DA, Fisher LW en el 2012, en cuanto al tratamiento concuerda con los estudios realizados por Kim JW, Hu JC, Lee JI, Moon SK, Kim YJ, Jang KT. En nuestro país no se hallaron estudios anteriores referidos a esta afección.

Es importante realizar el diagnóstico y tratamiento temprano a los pacientes con



Fig. 4. Restauraciones con resinas adhesivas compuesta en 11, 12, 21 y 22. Ionómero de vidrio en 53, 54, 63, 64, 84 y 74.

dentinogénesis imperfecta, con el fin de proteger el tejido dentario remanente, para evitar grandes destrucciones, y así mantener la salud bucal, preservar la vitalidad pulpar y la forma de los dientes.

Debemos concluir que en pacientes de corta edad, el tratamiento se debe realizar mediante el uso de coronas de acero inoxidable en dientes posteriores y resinas adhesivas compuestas en los anteriores, como una alternativa en este tipo de pacientes, para prevenir trastornos psicológicos, devolver la función y evitar pérdidas de espacio, con el fin de rehabilitar física y psíquicamente a los pacientes infantiles de forma satisfactoria hasta terminar su crecimiento y desarrollo, tal y como se logró este caso: la niña pudo reincorporarse a su medio escolar, y sus padres quedaron satisfechos con el tratamiento realizado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barron MJ, McDonnell ST, MacKie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. [En línea]. 2008 [Consultado 29 enero 2013];3:3. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1600-0722.2006.00391.x>
2. Lee SK, Lee KE, Hawang YH, Kida M, Tsutsumi T, Ariga T, et al. Identification of the DPP mutation in a new kindred and phenotype-genotype correlation. *Oral Dis*. [En línea]. 2011 [Consultado 27 enero 2013];17:314-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1601-0825.2010.01760.x>

3. Scarel-Caminaga R, Cavalcante L, Finoti L, dos Santos MC, Konishi MF, dos Santos-Pinto LA. Dentinogenesis imperfecta type II: approach for dental treatment. *Rev Odontol UNESP*. [En línea]. 2012 nov-dec [Consultado 7 febrero 2013];41(6):433-7. Disponible en: <http://www.hostcentral.com.br/rou/PDF/v41n6a11.pdf>
4. Cobourne M, Sharpe P. Diseases of the tooth: the genetic and molecular basis of inherited anomalies affecting the dentition. *WIREs Dev Biol*. [En línea]. 2012. [Consultado 27 enero 2013]. Disponible en: <http://wires.wiley.com/WileyCDA/WiresArticle/articles.html?doi=10.1002%2Fwdev.66>
5. Roberts E, Shour I. Hereditary opalescent dentin. *Am J Orthod*. [En línea]. 1939 [Consultado 29 Enero 2013];25:267-76. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bbr.2011.03.031>
6. Torres Molina A. Huesos de cristal. Presentación de un caso. *MediSur*. [En línea]. 2010 [Consultado 25 Enero 2013];8(4):72-4. Disponible en: <http://redalyc.uaemex.mx/src/inicio/ArtPdfRed.jsp?iCve=180016115011>
7. Majorana A, Bardellini E, Brunelli PC, Lacaita M, Cazzolla AP, Favia G. Dentinogenesis imperfecta in children with osteogenesis imperfecta: a clinical and ultrastructural study. *International Journal of Paediatric Dentistry*. [En línea]. March 2010 [Consultado 25 Enero 2013];20(2):112-8. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-263X.2010.01033.x/abstract?>
8. American Academy on Pediatric Dentistry Council on Clinical Affairs. Guideline on oral health care/dental management of heritable dental development anomalies. *Pediatr Dent*. [En línea]. 2008-2009 [Consultado 21 enero 2013];30:196-201. Disponible en: <http://www.aapd.org/media/policies.asp>
9. Lee SK, Lee KE, Song S, Hyun H, Lee SH, Kim J. A DSPP mutation causing dentinogenesis imperfecta and characterization of the mutational effect. *Biomed Research International* [En línea]. 2013 [Consultado 23 enero 2013];Special Issue. Article ID. 948 181, 7 pages. Disponible en: <http://dx.doi.org./10.1155/2013/948181>
10. Zhang J, Wang J, Ma Y, Du W, Zhao S, Zhang Z et al. A Novel Splicing Mutation Alters DSPP Transcription and Leads to Dentinogenesis Imperfecta Type II. *PLoS ONE*. [En línea]. 2011 nov [Consultado 29 enero 2013]; 6(11):e27982. Disponible en: <http://www.plosone.org/article/info%3Adoi%2F10.1371%2Fjournal.pone.0027982>
11. von Marschall, Z, Mok S, Phillips MD, McKnight DA, Fisher LW. Rough endoplasmic reticulum trafficking errors by different classes of mutant dentin sialophosphoprotein (DSPP) cause dominant negative effects in both dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia by entrapping normal DSPP. *J Bone Miner Res*. [En línea]. 2012 [Consultado 24 enero 2013];27:1309-21. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jbmr.1573/abstract?deniedAccessCustomisedMessage=&userIsAuthenticated=false>
12. Rabassa J, Palma C, González Y. Dentinogenesis imperfecta: a propósito de un caso. *Odontol Pediatr* [En línea]. 2011 Jul/Dic [Consultado 27 enero 2013];10(2):122-30. Disponible en: http://revistas.concytec.gob.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1814-487X2011000200007&lng=es&nrm=iso. ISSN 1814-487X
13. Lee KE, Kang HY, Lee SK, Yoo SH, Lee JC, Hwang YH, et al. Novel dentin phosphoprotein mutations in dentinogenesis imperfecta type II. *Clinical Genetics*. [En línea]. 2011 April [Consultado 25 enero 2013];79(4):378-84. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1399-0004.2010.01483.x/>
14. von Marschall Z, Mok S, Phillips MD, McKnight DA, Fisher LW. Rough endoplasmic reticulum trafficking errors by different classes of mutant dentin sialophosphoprotein (DSPP) cause dominant negative effects in both dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia by entrapping normal DSPP. *J Bone Miner Res*. [En línea]. 2012 [Consultado 24 Enero 2013];27:1309-21. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jbmr.1573/abstract?deniedAccessCustomisedMessage=&userIsAuthenticated=false>
15. Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol*. 1973;18:543-53.
16. Kim JW, Hu JC, Lee JI, Moon SK, Kim YJ, Jang KT, et al. Mutational hot spot in the DSPP gene causing dentinogenesis imperfecta type II. *Human Genetics* [En línea]. 2005 Feb [Consultado 30 Enero 2013];116(3):186-91. Disponible en: <http://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00439-004-1223-6?LI=true>
17. Holappa H, Nieminen P, Tolva L, Lukinmaa PL, Alaluusua S. Splicing site mutations in dentin sialophosphoprotein causing dentinogenesis imperfecta type II. *European Journal of Oral Sciences*. [En línea]. 2006 [Consultado 30 enero 2013];114:381-4. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1600-0722.2006.00391.x/>
18. Bencharit S, Byrd WC, Mack CR, Border MB, Wright JT. Full mouth rehabilitation for a patient with dentinogenesis imperfecta: A clinical report. *Journal of Oral Implantology* [En línea]. Wright 2013. (In-Press). [Consultado 25 Enero 2013]. Disponible en: <http://www.joionline.org/doi/abs/10.1563/AAID-JOI-D-12-00217>

19. Bellet LI, Sanclemente C, Casanovas M. Coronas en odontopediatría : Revisión bibliográfica. Denum. [En línea]. 2006;6(3):11-117. [Consultado 29 enero 2013]. Disponible en: http://www.nexusediciones.com/pdf/de2006_3/den-3-2006-005.pdf

Recibido: 22 de enero de 2015.
Aprobado: 11 de mayo de 2015.