

Manejo estomatológico del paciente con osteogénesis imperfecta. Presentación de un caso.

Dentistry handling patient with osteogenesis imperfecta. Report of a case.

Jorge Luis Villegas García,* Gerardo Elías Madrigal**

RESUMEN

La osteogénesis imperfecta es un desorden hereditario que comprende un amplio espectro de presentaciones fenotípicas cuya principal característica es la fragilidad ósea. La dentinogénesis imperfecta es un trastorno de origen hereditario en el desarrollo de la dentina cuya incidencia se estima en alrededor de 1:8,000. **Objetivo:** Implementar un abordaje estomatológico con enfoque en nuevas tendencias rehabilitadoras y preventivas en tratamientos para pacientes con dentinogénesis imperfecta. **Presentación del caso:** Paciente masculino de tres años de edad que acude al Servicio de Estomatología del Instituto Nacional de Pediatría diagnosticado con osteogénesis imperfecta tipo IV. Se observan las coronas con coloración ámbar generalizada, atrición y pérdida de la estructura dentaria por caries en diversos órganos dentarios. Se realiza la rehabilitación bucal bajo anestesia general, restaurando los dientes afectados con coronas de acerocromo y colocando selladores de fosetas y fisuras en molares con esmalte íntegro así como fluoruro en barniz al 5%. **Conclusiones:** El tratamiento de la dentinogénesis imperfecta depende de la severidad que presente el paciente. Es esencial dar un seguimiento estrecho, resolviendo de manera oportuna las necesidades que vayan surgiendo con un tratamiento no tan radical como se recomendaba anteriormente.

Palabras clave: Osteogénesis imperfecta, dentinogénesis imperfecta, tratamiento preventivo, dentina opalescente.

ABSTRACT

*Osteogenesis imperfecta is a hereditary disorder that encompasses a broad spectrum of phenotypic presentations whose main characteristic is bone fragility. Dentinogenesis imperfecta is a disorder in developing hereditary dentin whose incidence is estimated to about 1:8,000. **Objective:** Implement a focused approach dentistry new trends in rehabilitative and preventive treatments for patients with dentinogenesis imperfecta. **Case report:** Male patient age three who comes to Dentistry Service of the National Institute of Pediatrics, diagnosed with osteogenesis imperfecta type IV. Crowns with generalized amber color observed oral rehabilitation is performed under general anesthesia, restoring the affected teeth with stainless steel crown and placing sealant in the molar pit and fissure enamel integral and placement of fluoride varnish to 5%. **Conclusions:** Dentinogenesis imperfecta treatment depends on the severity with which the patient presents. It is very important to closely monitor, timely meeting the needs as they arise, conducting a treatment not as radical as it was in the beginning.*

Key words: Osteogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta, preventive treatment, opalescent dentin.

INTRODUCCIÓN

La osteogénesis imperfecta (OI) es un desorden hereditario que afecta en particular al tejido conectivo, es una enfermedad que se caracteriza esencialmente

por huesos frágiles¹ y comprende un amplio espectro de presentaciones fenotípicas.² La OI afecta en especial tejidos cuya materia principal es el colágeno tipo I.³ Estos desórdenes incluyen anomalías en la estructura colágena así como modificaciones postranscripcionales, ya sea del transporte intracelular o de su incorporación en la matriz ósea.^{2,4} Las revisiones de la literatura afirman que la dentinogénesis imperfecta ocurre en pacientes con osteogénesis imperfecta.

Esta enfermedad también es conocida en la literatura como síndrome de Lobstein, síndrome de Vrolik, enfermedad de huesos de cristal y enfermedad de Poark y Durantes.⁴

* Residente de 2° año de la Especialidad en Estomatología Pediátrica.

** Médico adscrito al Programa de la Especialidad en Estomatología Pediátrica.

Instituto Nacional de Pediatría

Recibido: 15 Septiembre 2015. Aceptado para publicación: 30 Junio 2017.

La clasificación de Sillence dividía la osteogénesis imperfecta en cuatro tipos: tipo I, leve no deformante, los pacientes muestran escleras azules, las fracturas son ocasionales durante la edad escolar y mejoran en la pubertad, se aprecian deformidades escasas o nulas, talla normal o ligero retraso en el crecimiento. En ciertos casos se acompaña de sordera neurosensorial; se divide en dos tipos: 1A no hay alteración ni dentinogénesis y 1B se observa dentinogénesis. Tipo II, forma letal perinatal, fragilidad ósea extrema, osteopenia difusa, islotes en bóveda craneal. Suele ocurrir muerte perinatal por insuficiencia pulmonar y las escleróticas son azules. Tipo III, mutaciones *de novo* o autosómica recesiva. Las características son presencia de fracturas al nacer y durante la infancia, facies triangulares, deformidades óseas progresivas, talla baja, esclerótica azul y no hay sordera. Tipo IV, mutaciones *de novo*, existen fracturas al nacer y postnatales, deformidades óseas en extremidades de moderadas a leves, escoliosis, laxitud de ligamentos y talla baja. Existen dos subtipos: 1A, sin alteración de dentinogénesis y 1B con alteración de la dentinogénesis. Tipo V, descrita recientemente, laxitud ligamentosa y formación de callos hiperplásicos en las fracturas, no se alteran las escleras ni la dentina.³⁻⁷

Con base en los mismos criterios clínicos, radiográficos y genéticos, el grupo IV fue el que mostró mayor diversidad clínica. El grado de severidad se basó igualmente en criterios clínicos, radiográficos y genéticos. Dichos criterios siguen siendo útiles cuando se adaptan a los nuevos conocimientos respecto a los defectos genéticos.²

El tipo de herencia es variable según los tipos y subtipos de la osteogénesis imperfecta al igual que su severidad.⁸

Dentinogénesis imperfecta

Trastorno en el desarrollo de la dentina de origen hereditario y de carácter autosómico dominante descrito por Barret en 1882.^{1,9} Witkop en 1961 comunicó su prevalencia de 1:8,000, la enfermedad se relacionaba con casos de odontogénesis imperfecta.¹⁰ Shields dividió la dentinogénesis en tres grupos.^{1,10} La incidencia se estima en alrededor de 1:8,000.^{1,5,11}

Tipo I

Se presenta en relación con pacientes que sufren odontogénesis imperfecta, aunque no todos padecen osteogénesis imperfecta (OI). Este tipo suele ser un rasgo autosómico dominante.¹¹ Los dientes tienen un tono ámbar

translúcido y opalescente. Existen variaciones del color: amarillo, azulado, marrón o gris. La dentición temporal está más afectada que los dientes permanentes.¹

El esmalte tiende a astillarse por el borde incisal en dientes anteriores, por el surco oclusal de dientes posteriores y por los surcos linguales y vestibulares de todos los órganos dentales.¹ Debido a ello la dentina queda expuesta y sufre abrasión que puede llegar a ser tan grave al grado de que la superficie lisa y pulida de la dentina esté en continuidad con el tejido gingival, por tal motivo se ha descrito como enfermedad de «dientes sin coronas» y como resultado produce una reducción de la dimensión vertical.^{1,11}

Características radiográficas

De acuerdo con la radiografía las coronas suelen tener forma de bulbo o bulbosa, con una constricción muy marcada a nivel cervical, raíces cortas y delgadas, reducción del tamaño y obliteración de la cámara pulpar, creando una cámara muy pequeña o inexistente.^{1,10,11} Esta obliteración ocurre en los dientes temporales como en los permanentes jóvenes.¹

Histopatología

Las alteraciones de la dentina se producen cerca del esmalte, por lo que se sugiere que las anomalías se originan en estadios tempranos de la dentinogénesis, además el colágeno tipo I en la dentina circumpulpar es generalmente escaso y las fibras de colágeno pueden tener mineralización incompleta o deficiente.^{1,5,10,11} En el interior de la cámara pulpar es frecuente encontrar cuerpos calcificados o dentículos verdaderos, los cuales poseen túbulos dentinarios.¹

Tipo II

Dentinogénesis no asociada a osteogénesis imperfecta.¹¹ La afección dentaria tiene el mismo grado de severidad en todos los miembros de la familia. Ambas denticiones están afectadas por igual. La incidencia es de aproximadamente 1:8,000 personas.^{1,11}

Tipo III

La dentinogénesis imperfecta tipo Brandywine es rara y de origen autosómico dominante. Llamada así debido a la gran población de pacientes en esta localidad del estado de Maryland con este tipo de

trastorno.^{1,11} Clínicamente es la misma que el tipo I y II, salvo que los pacientes presentan diversas exposiciones pulpares.¹¹

Tratamiento

El tratamiento se orienta a la prevención de la pérdida excesiva de esmalte y dentina por desgaste.¹¹ En el pasado los dientes solían extraerse y se confeccionaban prótesis totales,¹² después se colocaban coronas de acero-cromo en la totalidad de los dientes.^{1,5} Actualmente el tratamiento consiste en procedimientos preventivos que eviten el desgaste dental¹⁰ como la colocación de selladores, aplicación de fluoruro y una adecuada higiene oral.^{1,5}

Los procedimientos restauradores requieren el uso de coronas de acero inoxidable y estéticas en dentición temporal en la zona posterior, ya que es un medio de impedir la abrasión intensa de la estructura dental^{4,6,9-11} y de igual manera ayuda a recuperar la dimensión vertical.¹

En dentición permanente se emplean resinas compuestas, ionómeros de vidrio y en pacientes adultos es común el uso de carillas dentales y coronas para recubrimiento total. Aunque en teoría la unión del adhesivo a la estructura dentaria es comprometida y puede ocasionar que el tratamiento fracase, se ha comprobado que puede tener éxito en muchos pacientes con dentinogénesis imperfecta (DI).¹³

El tratamiento bajo anestesia general en pacientes con OI debe manejarse con precaución, ya que hay riesgos por desórdenes respiratorios debidos a la deformidad del tórax que pueden sufrir fracturas durante su manipulación, fracturas mandibulares y cervicales relacionadas con la intubación, dificultad a la intubación e hipertermia.¹⁴ La hipertermia es un aumento anormal de la temperatura, los músculos se contraen dando lugar a una situación grave; sin embargo, dichos datos clínicos sólo fueron asociados a un solo paciente en 1984.¹⁴

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de tres años tres meses de edad (Figura 1) quien acude a cita de primera vez al servicio de estomatología referido por el servicio de genética del Instituto Nacional de Pediatría. Se procede a interrogatorio. La madre niega antecedentes patológicos personales y familiares, se realiza valoración intraoral en la que se observa dentición temporal adecuada para la edad con coloración ámbar translúcida generalizada en tercio medio y cervical y coloración grisácea en tercio incisal y

oclusal, destrucción parcial del segmento antero-superior por caries (Figura 2), se detecta un pólipo pulpar en primer molar superior derecho, desgaste oclusal de molar superior izquierdo con comunicación pulpar y lesión cariosa en segundo molar inferior izquierdo (Figuras 3 y 4). Radiográficamente muestra coronas de forma bulbosa generalizada, raíces cortas y amplias (Figura 5).

Debido al diagnóstico inicial, a la edad del niño y a su conducta poco cooperativa, se decidió efectuar la rehabilitación bucal bajo anestesia general (RBBAG), se consultó con la madre quien dio el consentimiento para el procedimiento. La valoración anestésica fue realizada por el servicio de anestesiología del instituto, el cual refiere no tener ninguna contraindicación para llevar a cabo el procedimiento durante la rehabilitación bucal.

Se administró anestesia general balanceada con intubación nasotraqueal, bajo aislamiento absoluto se realizó pulpotomía de OD 54, 64; colocación de coronas de acero-cromo en OD 54, 52, 51, 61, 62, 64, 74, 84 y



Figura 1. Cara.



Figura 2. Vista frontal.



Figura 3. Vista palatina.



Figura 4. Vista lingual.



Figura 5. Imagen radiográfica.

de selladores de fosetas y fisuras en OD 55, 65, 75, 85. Se aplicó fluoruro en barniz al 5% en la totalidad de las coronas de los órganos dentales (Figuras 6A y B).

Una semana después el paciente acude a cita de control, en la que se observa inflamación de las encías, con sangrado a la digitopresión aunado a falta de higiene oral (Figura 7). Se da indicación a la madre para reforzar técnica de cepillado y se prescribe la aplicación de un gel de clorhexidina al 0.20% durante siete noches. Se dan citas control cada dos meses y aplicación de fluoruro en barniz cada seis meses.



Figuras 6A y B. Aspecto del procedimiento restaurativo bajo RBBAG.



Figura 7. Coronas con inflamación gingival.

DISCUSIÓN

El tratamiento de la dentinogénesis imperfecta puede ser complejo por el manejo interdisciplinario del paciente pediátrico, ya que además del tratamiento odontológico, debe incluirse un manejo de las implicaciones en el desarrollo de la autoestima y el proceso de socialización.¹ El abordaje de pacientes con dentinogénesis imperfecta debe realizarse a temprana edad para iniciar un tratamiento preventivo y así evitar abordajes más extensos o invasivos en el paciente pediátrico.

El tratamiento odontológico descrito en la literatura recomienda la colocación de coronas de acero-cromo en la totalidad de los órganos dentarios para prevenir la atrición en la estructura dental.^{1,5,15} En el caso de este paciente se decidió colocar sólo coronas de acero-cromo

en los órganos dentales afectados, respetando la integridad de la estructura del esmalte de dientes continuos que no presentaban atrición o fractura alguna, aplicando sólo selladores de fosetas y fisuras.

En dientes anteriores se ha propuesto el uso de coronas de celuloide e incluso en dentición permanente la colocación de carillas dentales para conservar la estética; sin embargo, tiene que mantenerse en estrecha revisión cada dos o tres meses, ya que la adhesión a la estructura dentaria se ve altamente comprometida.^{5,6,13} Considerando la edad de nuestro paciente se decidió la colocación de coronas de acero-cromo, buscando la funcionalidad masticatoria dejando atrás la apariencia estética.

El manejo de pacientes con osteogénesis imperfecta bajo anestesia general es una opción que puede contemplarse, tomando en cuenta el nivel de cooperación del paciente y el tiempo que pueda tomar el tratamiento dental.¹⁶

CONCLUSIONES

El abordaje de pacientes con dentinogénesis imperfecta debe hacerse a temprana edad con un plan de tratamiento preventivo a largo plazo como la aplicación de fluoruro en barniz al 5%, uso de pastas dentales fluoradas así como la estrecha vigilancia por parte del estomatólogo pediatra.

El tratamiento de la dentinogénesis imperfecta depende de la severidad que el paciente presente. Es de gran importancia dar un seguimiento estrecho, resolviendo oportunamente las necesidades que vayan surgiendo y aplicando un tratamiento no tan radical como se recomendaba tiempo atrás.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gutiérrez-Díez MP, Molina-Gutiérrez MA, Prieto-Tato L, Parra-García JI, Bueno-Sánchez AM. Osteogénesis imperfecta: nuevas perspectivas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2013; 4 (Suppl): 75-85.
2. Caleyá-Zambrano AM, Altamirano-Sánchez LT, Cardoso-Silva C, Maroto-Edo M, Barbería-Leache E. La dentinogénesis imperfecta

como alerta de osteogénesis imperfecta. *Gaceta Dental.* 2008; 190: 192-205.

3. Gracia-Bouthelie R, González-Casado I. Tratamiento de la osteogénesis imperfecta. *An Esp Pediatr.* 2002; 56 (Supl 4): 72-75.
4. Lingaraju N, Nagarathna PJ, Vijayalakshmi R, Sheshadri P. Osteogenesis imperfecta/lobstein syndrome associated with dentinogenesis imperfecta. *J Contemp Dent Pract.* 2013; 14 (1): 140-142.
5. Arcos HD, Yamamoto A, Trejo P. Dentinogénesis imperfecta: reporte de un caso. *Rev Odont Mex.* 2006; 10 (4): 173-180.
6. Chevrel G. Osteogénesis imperfecta. Orphanet enciclopedia. Orphanet; Junio 2014, 1-6.
7. Shingal P, Arya S, Vengal M, Bhalodia M, Patil N, Pati A. Dentinogenesis imperfecta type II-A case report with review of literature. *Gobal Journal of Medical Research.* 2014; 14 (4): 25-28.
8. Hernández-Romero N, Rodríguez-Méndez J, Cruz-Reynoso L, Sánchez-García L. Osteogénesis imperfecta tipo IV. Reporte de un caso. *Rev Mex Pediatr.* 2011; 78 (4): 152-156.
9. Surendra P, Shah R, N M R, Reddy VV. Dentinogenesis imperfecta: a family which was affected for over three generations. *J Clin Diagn Res.* 2013; 7 (8): 1808-1811.
10. McDonald-Ralph E. Odontología pediátrica y del adolescente. 6a ed. España: Mosby; 1995.
11. Saap-Phillip J. Patología oral y maxilofacial contemporánea. 2a ed. España: Elsevier; 1999.
12. Trejos P, Hernando V, De León C. Dentinogénesis imperfecta: reporte de un caso. *Rev Estomatol.* 2007; 15 (2): 19-27.
13. Ríos D, Vieira AL, Tenuta LM, Machado MA. Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: associated disorders. *Quintessence Int.* 2005; 36 (9): 695-701.
14. Erdoğan MA, Sanli M, Ersoy MO. Anesthesia management in a child with osteogenesis imperfecta and epidural hemorrhage. *Braz J Anesthesiol.* 2013; 63 (4): 366-368.
15. Elías G, Villegas A, Cadena A, De la Teja E et al. Dentinogénesis imperfecta asociada a osteogénesis imperfecta informe de dos casos. *Acta Pediátrica Mex.* 1999; 20 (2): 111-113.
16. Sapir S, Shapira J. Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatr Dent.* 2001; 23 (3): 232-237.

Correspondencia:

Dr. Gerardo Elías Madrigal

Instituto Nacional de Pediatría.
Insurgentes Sur Núm. 3700-C,
Col. Insurgentes Cuicuilco, 04530,
Ciudad de México, México.
E-mail: eliasgerardo1@hotmail.com