

Dentinogenesis Imperfecta. Reporte De Un Caso Clínico En Tres Generaciones.

Javier Ignacio Gimenez; Maria Eugenia Gutierrez; Maria Eugenia Weisburd; Mariela Berro; Emanuel Ricardo Tomaghelli

Facultad De Odontología. Sepoi.

Categoría: Casos Clínicos

Resumen

La dentinogenesis imperfecta (DGI) es uno de los desordenes hereditarios mas comunes en la formación de dentina. Seguido de un patrón de transmisión autosómico dominante, afectando tanto a la formación como a la mineralización de la dentina. Puede afectar tanto a la dentición temporaria como a la permanente. El presente poster presenta una revisión con las manifestaciones de esta enfermedad y el reporte de un caso de DGI que afecta a una familia a través de 3 generaciones.

Introducción

La DGI, también conocida dentina opalescente (DO) representa uno de los desordenes hereditarios de la dentina mas comunes(1:8000). Se transmite a través de un patrón hereditario autosómico dominante. Clasificada en tipos I, II y III según Shields et al., 1973. Tipo I asociada a Ontogénesis Imperfecta (OI); tipo II sin asociación a OI; tipo III brandywine rara variante caracterizada por dietes de conchilla, con una dentina muy pequeña, exposición pulpar en la dentición primaria.

Estos pacientes presentan una desviación del color natural que varia del gris al pardusco violeta, o amarillento marron con una característica inusual de un tono traslucido u opalescente. Este cambio en la coloración se debe al desorden estructural que afecta a la dentina. Estas piezas dentarias son mas susceptibles a las fracturas presumiblemente porque pierden el normal festoneado en la unión esmalte-dentina. La incidencia de caries es baja, existe una temprana atrición en las piezas dentarias temporarias y una hiperplasia de los rebordes residuales. Radiográficamente se observa obliteración parcial o total de los conductos, así como de la cámara pulpar. Las raíces tiene el aspecto de cortas y romas y a nivel cervical una constricción lo que da el aspecto de tulipán. Patología periapical no asociada con caries. El periodonto de inserción aparece como normal.

Desde el punto de vista histológico los túbulos se ven irregulares y esparcidos. Contiene mas agua que la dentina normal y la matriz mineral inorgánica es inferior a lo normal, lo cual la acerca a la dureza del cemento.

Descripción del Caso

Se presenta a la consulta paciente masculino de 25 años de edad a la clínica del SEPOI (Servicio de practicas odontologica integradas) con motivo de mejorar su aspecto funcional y estético.

Durante la anamnesis refiere que su abuela, su padre y 2 de sus hermanos(Fig. 4,5) tienen el mismo aspecto en sus piezas dentarias.

Al examen extraoral el paciente a una edad tan joven tiene el aspecto de un paciente desdentado, con perdida de dimensión vertical, disminución en el tercio inferior de la cara y el perfil de un paciente con prognatismo.Fig.1,3..

Al examen intraoral se observa las piezas dentarias con marcada atrición llegando en algunos casos hasta el nivel de la encía, en algunos casos casi sin esmalte remanente. Los terceros molares se encuentran intactos, con ausencia de primeros molares. También se observan caries de avance lento. Los rebordes residuales se ven aumentados de tamaño sobre todo en vestibular.



Fig.2



Fig.3

Se solicita radiografía panorámica donde evidenciamos cámaras pulpares estrechas o inexistentes, lo mismo a nivel de los conductos. Procesos apicales. Es característico la forma acortada y roma de las raíces y la constricción a nivel cervical dando el aspecto de tulipán. Fig. 5.



Fig.4



Fig. 5.

Conclusiones

El presente reporte de caso clínico describe una familia afectada por DGI a través de 3 generaciones. La DGI es un trastorno dental del mesodermo llevando a una sobreproducción de dentina distrofica y resultando la obliteración de cámaras y conducto pulpares. Hay un temprano astillado del esmalte y una rápida atrición de la dentina, junto con una unión esmalte dentina deficiente y una disminución de la mineralización de esmalte. Todo esto hace compleja la rehabilitación integral y debe ser abordado por un equipo interdisciplinario-

Referencias

1. Phenotype Characterization and DSPP Mutational Analysis of Three Brazilian Dentinogenesis Imperfecta Type II Families. Cells Tissues Organs 2009;189:230-236
2. Dentinogenesis imperfecta: A review and case report of a family over four generations. Indian J Dent Res 2008;19:357-61
3. Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1998;86:733-7
4. Microscopic study of dental hard tissues in primary teeth with Dentinogenesis Imperfecta Typell:Correlation of 3D imaging using X-ray microtomography and polarising microscopy



Se cita a la consulta a uno de sus hermanos donde se evidencian lesiones similares.Fig.4.

