



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO

INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD
AREA ACADEMICA DE ODONTOLOGIA
HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO



**Dentinogénesis Imperfecta asociada a Osteogénesis Imperfecta.
Rehabilitación bucodental completa bajo anestesia general:**

Reporte de un caso

PROYECTO TERMINAL

*Que para obtener el diploma de:
Especialista en Odontopediatría*

PRESENTA LA:

CD. BLANCA JACKELINE CERVANTES LAZCANO

DIRECTOR:

M en C. Carlo Eduardo Medina Solís

CO-DIRECTORA:

CDEO. Bertha Elvira Núñez Viguera

ASESORES:

M en C. Elena Sará Baena Santillán

CDEO. Deborah Viviana Villegas Rodríguez

M en C. Carmen Balderas Delgadillo

Pachuca de Soto, Hidalgo Agosto del 2016



**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL
ESTADO DE HIDALGO**

**INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD
ÁREA ACADÉMICA DE ODONTOLOGÍA
HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO**



**Dentinogénesis Imperfecta asociada a Osteogénesis Imperfecta.
Rehabilitación bucodental completa bajo anestesia general:**

Reporte de un caso

PROYECTO TERMINAL

*Que para obtener el diploma de:
Especialista en Odontopediatría*

PRESENTA LA:

CD. BLANCA JACKELINE CERVANTES LAZCANO

DIRECTOR:

M en C. Carlo Eduardo Medina Solís

CO-DIRECTORA:

CDEO. Bertha Elvira Nuñez Vigueras

ASESORES:

M en C. Elena Saraí Baena Santillán

CDEO. Deborah Viviana Villegas Rodríguez

M en C. Carmen Balderas Delgadillo

Pachuca de Soto, Hidalgo, Agosto del 2016

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO

INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD

ÁREA ACADÉMICA DE ODONTOLOGÍA

HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO

Cualquier proyecto terminal no publicado postulando para el diploma de especialidad y depositada en las bibliotecas de esta Universidad, queda abierta para inspección y solo podrá ser usada con la debida autorización. Las referencias bibliográficas pueden ser utilizadas sin embargo, para ser copiadas se requerirá el permiso del autor y el crédito se dará posteriormente a la escritura y publicación del trabajo.

Este trabajo ha sido utilizado por las siguientes personas, que firman y aceptan las restricciones señaladas.

La biblioteca que presta este trabajo se asegurará de recoger la firma de cada persona que la utilice.

[illegible]

AGRADECIMIENTOS

Agradezco a la CDEO. Bertha Núñez Viguera, Mtro. Carlo Eduardo Medina Solís, CDEO. Deborah Viviana Villegas Rodríguez, Mtra. Elena Saraí Baena Santillán y a Mtra. Carmen Baldras Delgadillo por la confianza, apoyo y dedicación en la dirección de este trabajo.

A mi familia a la cual le agradezco su apoyo incondicional, el amor que me brindaron en este trayecto que fue la especialidad.

Al CMF Carlos Eduardo Varela Ibañez a quien le agradezco ser mi maestro a lo largo de dos años que duró la especialidad, por su guía, consejos, regaños y que a pesar de las adversidades siempre creyó en mí, en mi fortaleza interna, por dejarme ser su “tanque de guerra”.

A mi paciente y a su familia por ser una parte fundamental para la realización de este trabajo.

Gracias a todos.

DEDICATORIAS

Le dedico a Dios por haberme permitido vivir hasta este día, guiado a lo largo de mi vida, por ser mi apoyo, mi luz y mi camino, por haber puesto en mi camino a aquellas personas que han sido mi soporte y compañía durante todo el periodo de estudio y vida personal.

A mi Papá Carlos, por apoyarme en todo momento, por estar siempre para mí y luchar por mí, por los valores que me ha inculcado, por brindarme la oportunidad de tener una excelente educación, por darme la fortaleza para seguir adelante en aquellos momentos de debilidad, le agradezco el cariño, la guía, comprensión y amor; pero sobre todo por creer en mí. A mi Madre por su presencia y apoyo, a mis hermanas Kro y Ana por llenar mi vida de alegrías y amor cuando más lo he necesitado.

A mis maestros, por su dedicación por haber compartido su sabiduría, conocimientos y experiencias; el tiempo y apoyo que siempre me brindaron, durante mi formación profesional.

A mis amigas que me apoyaron en todo momento, a mis nuevos amigos que conocí en el trayecto de la especialidad gracias por acompañarme en esta aventura.

A todas las personas nuevas que se cruzaron en mi camino durante estos dos años, personal administrativo, de diferentes áreas del Hospital, de otras Universidades, e incluso aquellas que conocí en el extranjero por compartir sus experiencias conmigo, enriqueciendo mi conocimiento y vida.

A la Universidad Autónoma del Estado de Hidalgo porque me brindo las armas y herramientas para lograr el éxito personal y profesional.

Al Hospital del Niño DIF Hidalgo por ser parte fundamental durante mi formación ética y profesional, por acogerme por dos años llenos de alegrías, experiencias y enriquecer mi vida.

Y por último al amor, que hace que este mundo exista y existamos cada uno de nosotros, porque por amor es que estoy aquí, por amor a la vida y por amor a los niños y la infancia que continuaré mi profesión.

Índice

	Pág.
Resumen.	1
Abstract.	2
1. Introducción	3
2. Reporte de caso clínico	5
3. Discusión.	8
4. Conclusiones.	10
5. Referencias Bibliográficas	11
6. Abreviaturas	13
7. Anexos	14
7.1 Tablas	14
7.2 Fotografías del tratamiento y paciente	17
7.3 Consentimiento informado	24

Resumen

Introducción: Varios trastornos genéticos que afectan la mineralización ósea se manifiestan durante la mineralización dentinaria. La osteogénesis imperfecta afecta a las proteínas implicadas en la organización local de la matriz extracelular, reflejándose en la presencia de dentinogénesis imperfecta. Esta patología se considera una displasia dentinaria, caracterizada por la apariencia ámbar opalescente de la dentina. **Presentación del caso:** Se presenta paciente masculino de 5 años 2 meses de edad al servicio de odontopediatría del hospital del niño DIF Hidalgo, con diagnóstico de dentinogénesis imperfecta asociada a osteogénesis imperfecta, presentando odontalgia en órgano dental 85 de una semana de evolución. Se refieren experiencias médico-dentales previas negativas, y rehabilitación bucal completa previa bajo sedación realizado en otra institución. Durante la exploración física y dental el paciente se muestra temeroso y poco cooperador, observando múltiples lesiones de caries; por lo que se considera rehabilitación bucodental completa bajo anestesia general, realizando una pulpectomía, coronas de acero-cromo y macro/microabrasión con Opalustre. Se programan controles periódicos de desarrollo y crecimiento, con seguimiento de 4 meses sin complicaciones. **Conclusiones:** Se logra una adecuada evolución y aceptación del tratamiento propuesto, sin presentar secuelas perjudiciales para el paciente, restaurando las funciones disminuidas, mejorando la evolución del sistema estomatognático y del niño. **Significancia clínica:** El manejo odontopediátrico de esta patología es complicado, por lo que el presente caso podría ser útil para otros médicos, ofreciendo una atención de calidad con tratamiento multidisciplinario, oportuno y apropiado para proveer una mejor calidad de vida y mejorar el autoestima del paciente pediátrico.

Palabras clave: osteogénesis imperfecta, dentinogénesis imperfecta, obliteración pulpar, enfermedad de los huesos frágiles, rehabilitación oral.

Abstract

Introduction: Several genetic disorders that impact the bone mineralization are manifested during dentinal mineralization. The osteogenesis imperfecta disturbs the proteins involved in the local organization of extracellular matrix, being reflected in the presence of dentinogenesis imperfecta. This pathology is considered a dentin dysplasia, characterized by color of the teeth display a slight amber discoloration. **Case report:** A 5-year-old boy came into the pediatric dentistry service at DIF hospital for children of Hidalgo, diagnosed with dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta, presenting toothache tooth #85 since one week. It is referred previous negative medical and dental experiences, and complete oral rehabilitation under sedation performed at another institution. During physical and dental examination the patient was fearful and uncooperative, observing multiple caries lesions; For which it is considered complete oral rehabilitation under general anesthesia, treatment consists by pulpectomy, steel-chromium crowns and macro/microabrasion with Opalustre. Recall visits for development and growth controls are scheduled, with a 4-month follow-up with no complications. **Conclusions:** Adequate evolution and acceptance of the proposed treatment is achieved, without detrimental consequences of the patient, restoring diminished functions, improving the evolution of the stomatognathic system and the child. **Clinical Significance:** Pediatric dentistry management is complicated, so the present case could be useful for other dentist, offering quality care with multidisciplinary treatment, timely and appropriate to provide a better quality of life and improve the self-esteem of the pediatric patient.

Keywords: osteogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta, pulp obliteration, fragile bone disease, oral rehabilitation.

1. Introducción

Dentro de las manifestaciones a nivel bucodental de la osteogénesis imperfecta (OI) encontramos su estrecha relación con la dentinogénesis imperfecta (DI). La DI ha sido reportada en más del 50% de los pacientes con OI.¹⁻⁴ Esta patología afecta al tejido conectivo, específicamente la síntesis del colágeno. Por lo que los tejidos afectados son: huesos, dentina, escleróticas y ligamentos, donde la proteína principal de la matriz extracelular es el colágeno tipo I. La OI es un desorden con herencia autosómica dominante.¹⁻⁵ Producida por la mutación del gen *COL1A1* (17q21) y *COL1A2* (7q21.1). Por su baja incidencia, 1/15.000 a 1/20.000 recién nacidos, pertenece al grupo de enfermedades raras, afectando por igual ambos sexos, razas y grupos étnicos. Su prevalencia es de 4-10 por cada 100 000 personas. La esperanza de vida varía de acuerdo al tipo, gravedad o letalidad de OI. Con una tasa de mortalidad en la infancia de 70-80%.³⁻⁷

Se ha clasificado desde 1906 por Looser, y se ha ampliado su clasificación identificando hasta 14 presentaciones, siendo la realizada por Sillence *et al.*, (TABLA 1) en 1979, la más reconocida; clasificándola en cuatro grupos basándose en características genéticas, fenotípicas, clínicas y radiológicas.³⁻⁷ Donde se ha reportado DI en OI tipo I y IV. El diagnóstico de OI es clínico-radiográfico⁸, en función a manifestaciones clínicas particulares (TABLA 2), presentando cuatro características clínicas principales: osteoporosis con fragilidad y deformidad ósea (Fig. 1-2), esclerótica azul, DI y discapacidad auditiva.³⁻⁸ El tratamiento médico es exclusivamente sintomático y no altera el curso de las mutaciones de colágeno.⁴⁻⁸ Dentro de las manifestaciones craneofaciales, destaca la facie triangular, prominencia frontal, dimensión craneal mayor correspondiente con el corporal, occipital sobresaliente y alteraciones craneovertebrales (Fig. 2-3). Las características dentofaciales en estos pacientes son: hipoplasia del tercio medio facial, maxilar acortado con longitud mandibular normal, originando una maloclusión dentoalveolar clase III (Fig. 2-3), mordida cruzada anterior y posterior unilateral o bilateral, erupción ectópica de molares permanentes y

ausencia de segundos premolares (Fig. 4). La DI tiene un patrón de transmisión autosómico dominante. Ball et al, observó que el locus de tipo I se encuentra en el gen *4q13*, donde se presenta la sialofosfoproteína dentinaria (DDSP). Los genes para las diversas formas de OI se han localizado en *17q21.31-q22.05* y *7q21.3-9 22,1*, y la DI tipo I puede ser asociada con estos genes.^{1, 9-12}

Se debe realizar un diagnóstico diferencial con otras alteraciones dentinarias (TABLA 3) y con patologías como amelogénesis imperfecta hipocalcificada, porfiria eritropoyética, tetraciclinas, hipofosfatasa, neutropenia severa congénita, síndrome de Chediak-Hegashi, histiocitosis X, síndrome de Papillon-Lefèvre y síndrome de deficiencia de adhesión leucocitaria.¹⁰⁻¹⁴ La incidencia de DI es de 1 en 6000 a 1 en 8000 nacidos vivos.^{1,10-15} Sus características clínicas resaltan la dentina opalescente y translúcida. El color de los dientes varía de azul-grisáceo opalescente o marrón a amarillo con un color ámbar de aspecto translúcido (Fig. 4). A nivel radiográfico, son característicos los dientes con coronas bulbosas, marcada constricción cervical, progresiva obliteración pulpar y raíces delgadas y cortas. Además, espesor y radiodensidad normal del esmalte, con desgaste significativo en corto tiempo (Fig. 5). En la OI encontramos erupción ectópica, impactación de molares permanente, agenesias dentarias en un 10 a 22%, y anomalías de la oclusión, como mordida abierta y mordida cruzada.¹²⁻¹⁶

La caries de la infancia temprana no parece ser un problema importante en pacientes con DI asociada OI. El tratamiento dental es un reto, por lo que se debe estar informado sobre las complejidades para plantear los objetivos del tratamiento, como: mantener la salud dental y preservar la vitalidad pulpar, forma y tamaño de la dentición; proporcionar una apariencia estética; proporcionar una dentición funcional; evitar la pérdida de la dimensión vertical y mantener la longitud del arco; permitiendo el crecimiento normal de los huesos de la cara y de la articulación temporomandibular.^{15, 17-20}

2. Reporte del caso

Paciente masculino de 5 años 2 meses de edad, se presenta al servicio de odontopediatría del hospital del niño DIF, Hidalgo, México. Solicitando cita de urgencia por presencia de odontalgia intensa en órgano dental 85, limitando la ingesta de alimentos. Se realiza historia clínica, donde a la anamnesis no refiere antecedentes heredofamiliares relevantes para el padecimiento base. Por la rama paterna se presentan familiares con epilepsia y síndrome de Down. Producto de tercera gestación normoevolutivo, madre de 32 años de edad, control prenatal mensual desde el primer trimestre, presentando infección de vías urinarias en el último trimestre remitido con terapia antibiótica. Nace de 37 semanas, parto por vía vaginal sin complicaciones, APGAR 8.9, peso y talla al nacer de 2.750 kg y 46 cm, respectivamente. Dado de alta con binomio.

Dentro de los antecedentes patológicos personales se refiere OI tipo IV diagnosticada desde la etapa neonatal. Antecedente de múltiples fracturas, 25 en total hasta la fecha, hospitalizaciones e intervenciones quirúrgicas por las mismas (Fig. 1). Cuenta con inmunizaciones completas, sin alteraciones cardíacas. Se encuentra bajo tratamiento médico de aclasta IV y dieta alta en calcio. Experiencias dentales previas negativas.

A la exploración física el paciente acude en brazos de la madre, sin deambulaci3n propia, con alto riesgo de fracturas, palidez de tegumentos, adecuada hidrataci3n de tegumentos y mucosas, cuello corto, sin compromiso cardiorrespiratorio, extremidades cortas y deformes, pectus canarium, talla baja para la edad, peso adecuado para la talla. Neurol3gicamente íntegro, activo, reactivo a estímulos externos. A la exploraci3n extraoral se presenta braquicéfalo, braquifacial, con facie triangular, frente amplia, adecuada implantaci3n nasal, conjuntivas de tonalidad normal a grisácea, apertura y cierre mandibular adecuado (Fig. 3). A la exploraci3n intraoral observamos higiene regular, dentici3n decidua incompleta, por odontectomías previas de órganos dentales 54, 52, 51, 61, 62, 64 realizadas en otra instituci3n. Coronas bulbosas con constricci3n cervical marcada,

presentando opalescencia y tonalidad marrón en ambas arcadas dentales, dato clínico con el que se confirma DI. Desgaste ocluso-incisal de órganos dentales 55, 53, 63, 65, 75, 74, 73, 72, 71, 81, 82, 83, 84, 85. Diastema entre órganos dentales 71 y 81. Lesión cariosa en órgano dental 74, 84 y 85 en zona oclusodista I (Fig. 4). Lengua saburral, mucosa oral sin datos patológicos. El paciente se presenta altamente temeroso y ansioso durante la exploración. Radiográficamente se observa obliteración leve de cámaras pulpares, longitud de raíces normales, formula permanente aparentemente completa, con giroversión de incisivos superiores y segundo premolar inferior derecho; compromiso pulpar en órgano dental 85. Así como desgastes incisales y oclusales sin compromiso pulpar, (Fig. 5).

Se realiza la rehabilitación bajo anestesia general (Fig. 6) con el siguiente plan de tratamiento: pulpectomía en órgano dental 85 (Fig. 7); corona acero cromo en órgano dental 53, 55, 63, 65, 84 y 85 (Fig. 8); profilaxis y aplicaciones de barniz de flúor al 5% Duraphat. Posteriormente, de manera ambulatoria, se corrige la estética dental por medio de macro/microabrasión de las superficies vestibulares en los órganos dentales libres de caries. Planteando esta alternativa, reemplazando el uso de coronas de celuloide, debido al estado socioeconómico de los padres y próxima exfoliación dental. Se infiltra anestésico de lidocaína con epinefrina 36mg/0.018mg en troncular izquierda, se realiza profilaxis con pasta pómez y se aísla absoluto la arcada inferior. Se procede a la macroabrasión con fresa de diamante grano fino, así mismo una copa de hule se desliza sobre las superficies dentales previo a la microabrasión. Se aplica Opalustre® por 3 minutos con copa de hule con cerdas, se enjuaga y realiza desproteinización con hipoclorito de sodio al 5% por 1 minuto sobre las superficies dentales. Se aplica ácido grabador al 37%, se lava, seca con aire y aplica adhesivo de acuerdo a las indicaciones del fabricante. Finalmente se coloca una capa de resina fluida con sellador en los órganos dentales 75, 74, 73, 72, 71, 81, 82, 83 (Fig. 9). Se procede a pulir restauraciones de resina de forma convencional. Se da un seguimiento de caso por 4 meses sin

presentar complicaciones o recidiva de caries. La mejoría de oclusión, levantamiento de mordida y estética dental es considerable y exitosa (Fig. 3,8). Con controles cada mes, indicación dieta cariogénica baja, higiene bucal 3 veces al día y uso de “Mi paste” e hilo dental. En espera de erupción de formula permanente para valorar severidad y tratamiento de la DI, así como la valoración de un tratamiento ortopédico y ortodóntico para la corrección de la dimensión vertical disminuida, ya que con la colocación de coronas acero cromo se logró un levantamiento de 1 milímetro.

3. Discusión

Los niños con OI deben ser evaluados por un dentista tan pronto como sea posible después de iniciar la erupción dental con el fin de determinar si existe afectación DI, y así evitar la pérdida de la estructura dental. Aunque los dientes de los casos con DI son más propensos a un desgaste excesivo en comparación con los dientes normales, no parecen ser más susceptibles a caries dental.¹⁵⁻¹⁹ Lo que coincide con el paciente con presencia de caries mínima, sin embargo se vio severamente comprometida su oclusión, dimensión horizontal y vertical por la pérdida prematura de los órganos dentales en la arcada superior, realizados en otra institución.

La literatura actual nos enfatiza la importancia de la conservación de los órganos dentales deciduos, principalmente en los pacientes con OI, debido a la pérdida ósea generada a consecuencia de las extracciones dentales. Y en caso que la extracción no se pueda evitar el valorar el uso de mantenedores de espacio.¹⁷

De acuerdo con la Academia Americana de Odontología Pediátrica¹⁵, se debe proporcionar un esquema de tratamiento para la DI; prevenir el desgaste dental severo, rehabilitando lo más pronto posible, optimizando la estética y previniendo la caries y enfermedad periodontal.¹⁴⁻¹⁵ El tratamiento de elección para el desgaste severo son restauraciones de cobertura total. Ayudando a minimizar el desgaste dental y mantenimiento de la dimensión vertical.^{11,14-20} Lo cual se consideró en nuestro manejo por medio de coronas de acero cromo, así como incrementando la dimensión vertical perdida con 1 milímetro a nivel de los segundos molares deciduos, lo cual no genera una alteración ya que la prioridad es brindar las condiciones adecuadas para un desarrollo normal y prevenir discrepancias óseo-músculo-dentales.

El tratamiento de la dentición mixta y permanente exige un enfoque multidisciplinario. Contando con la colaboración del odontopediatría, en conjunto con un protesista y un ortodoncista.^{13-15,17} Los tratamientos adhesivos se pueden utilizar con eficacia en afecciones leves a moderados. El

blanqueamiento dental puede aclarar el color de los dientes DI con cierto éxito; sin embargo, no se logra una apariencia normal por la coloración ámbar de la dentina. Sugiriendo el uso de coronas de celuloide o de zirconia en dentición decidua.^{13, 15-18} Que desafortunadamente es de alto costo para padres de hijos con OI, ya que el tratamiento multidisciplinario es muy costoso. Por lo que se plantea en este trabajo la implementación de macro/microabrasión con sellado del esmalte utilizando resina fluida y sellador de fisuras, el cual se lleva con éxito. El seguimiento a largo plazo es imperativo con el fin de interceptar complicaciones y ajustar el tratamiento a los cambios de la dentición y la oclusión.

Con respecto a la rehabilitación bajo anestesia general, la Academia Americana de Odontología Pediátrica¹⁵ lo considera de alto riesgo, por el compromiso sistémico que presentan los pacientes con OI, prefiriendo el manejo ambulatorio con la cooperación del paciente.^{12,16-17} Sin embargo en caso de no existir riesgo de salud, es una buena opción para la rehabilitación dental.^{15, 17-20} Ya que los pacientes suelen ser poco cooperadores y atendidos a corta edad, lo que aumenta el riesgo de fractura durante un procedimiento ambulatorio. Siendo la anestesia general y sedación comúnmente utilizada para la rehabilitación dental de pacientes con DI asociada a OI, como fue efectuado en el presente- caso clínico, sin presentar complicaciones postanestésicas.

4. Conclusiones

Al realizar el diagnóstico del paciente se determinó el manejo odontopediátrico individual que requería: este estaba basado en el estado de salud general y bucal del paciente, realizando la rehabilitación bajo anestesia general y manejo ambulatorio posterior con adecuada aceptación y evolución, sin representar secuelas perjudiciales para el paciente; aunque se manejó la estética de los dientes inferiores con un tratamiento alternativo y de esta manera se trató de evitar implantar un tratamiento más agresivo, como los referidos en la literatura.

La rehabilitación dental de DI asociada a OI es muy difícil, ya que el desconocimiento de la patología base provoca que se realicen tratamientos invasivos y poco funcionales para el paciente, cuya situación se presentó cuando el paciente acudió a otra institución donde no recibió el tratamiento adecuado. Sin embargo, logramos restaurar las funciones disminuidas como la fonación, masticación, habla y aumento de la dimensión vertical; así como reducir el desgaste de los dientes y la hipersensibilidad. Ofreciendo una atención temprana por parte del odontólogo pediatra, con el objetivo de prevenir, interceptar y tratar tempranamente las alteraciones dentales generadas por la DI, permitiendo la evolución normal de todo el sistema estomatognático y del niño en general. Brindando una mejor calidad de vida y autoestima del paciente pediátrico.

5. Referencias Bibliográficas

1. Martín-González J, Sánchez-Domínguez B, Tarilonte-Delgado ML, et al. Anomalías y displasias dentarias de origen genético-hereditario. *Av. Odontoestomatol* 2012; 28(6): 287-301.
2. Vital SO, Gaucher C, Bardet C, et al. Tooth dentin defects reflect genetic disorders affecting bone mineralization. *Bone*. 2012; 50(4):989-997.
3. Shetty SR, Dsouza D, Babu S, Balan P. Osteogenesis Imperfecta (Type IV) with Dental Findings in Siblings. *Case Rep Dent*. 2011; 2011: 970904.
4. Gutiérrez-Díez MP, Molina Gutiérrez MA, Prieto Tato L, et al. Osteogénesis Imperfecta: Nuevas Perspectivas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr* 2013; 4: 75-85.
5. Edelu B, Ndu I, Asinobi I, Obu H, Adimora G. Osteogenesis Imperfecta: A Case Report and Review of Literature. *Annals of Medical and Health Sciences Research*. 2014; 4(Suppl 1):S1-S5.
6. Van Dijk FS, Sillence DO. Osteogenesis imperfect: Clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. *Am J Med Genet Part A*. 2014; 164A: 1470-1481.
7. Basel D, Steiner RD. Osteogenesis imperfecta: recent findings shed new light on this once well-understood condition. *Genet Med*. 2009; 11(6):375-85.
8. Renaud A, Aucourt J, Weill J, et al. Radiographic features of osteogenesis imperfecta. *Insights into Imaging*. 2013; 4(4):417-429.
9. Lee SK, Lee KE, Song SJ, et al. A DSPP Mutation Causing Dentinogenesis Imperfecta and Characterization of the Mutational Effect. *BioMed Res Int* 2013; 2013: 948181.
10. Barron MJ, McDonnell ST, MacKie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2008; 3: 31.

11. Devaraju D, Devi BY, Vasudevan V, Manjunath V. Dentinogenesis imperfecta type I: A case report with literature review on nomenclature system. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology. JOMFP*. 2014; 18(Suppl 1):S131-S134.
12. Soto LL, Maín GP. Dentinogenesis Imperfecta Asociada a Osteogenesis Imperfecta (Tipo I de Shields. Caso Clínico. *Revista Estomatología* 2000; 9(1): 61-67.
13. Scarel-Caminaga RM, Cavalcante LB, Finoti LS, et al. Dentinogenesis imperfecta type II: approach for dental treatment. *Rev. odontol. UNESP [Internet]*. 2012; 41(6): 433-437.
14. D Souza LC, Kini R, Naik V, et al. Dentinogenesis Imperfecta I: A Case Report. *Int J Adv Health Sci* 2015; 1(10):10-3.
15. Sapir S, Shapira J. Dentinogenesis imperfecta: An early treatment strategy. *Pediatr Dent* 2001; 23:232-7.
16. 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.
17. Abukabbos H, Al-Sineedi F. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. *The Saudi Dental Journal*. 2013; 25(4):159-165.
18. Tsai CL, Lin YT, Lin YT. Dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: report of two cases. *Chang Gung Med J*. 2003 Feb; 26(2):138-43.
19. Subramaniam P, Mathew S, Sugnani SN. Dentinogenesis imperfecta: A case report. *J Indian Soc Pedod Anterior Dent*. 2008; 26: 85-7.
20. Biria M, Abbas FM, Mozaffar S, Ahmadi R. Dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. *Dental Research Journal*. 2012; 9(4):489-494.

6. Abreviaciones

Cm	centímetros
DDSP	Sialofosfoproteína dentinaria
DI	Dentinogénesis Imperfecta
Fig	Figura
IV	Intravenosa
Kg	Kilogramos
RN	Recién nacidos

7. Anexos

7.1 Tablas

TABLA I. CLASIFICACIÓN CLÍNICO PATOGENICA DE LA OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA BASADA EN LA CLASIFICACIÓN POR SILLENCE

Clasificación	Características clínicas	
TIPO I (Autosómica dominante)	I A	Se presenta en la infancia con fragilidad ósea variable después del primer año de vida, que disminuyen después de la pubertad, además existe sordera por una lesión del nervio coclear, acompañado de fragilidad de los huesecillos del oído, escleróticas azules, articulaciones laxas y Dentinogénesis imperfecta sin deformidad de los huesos.
	I B	
TIPO II (autosómica dominante)	Presente in útero, “tipo mortal perinatal” debido a la muerte del bebé en el útero materno o luego del alumbramiento, debido a la escasa madurez pulmonar, observándose sordera, micrognatia, posición “pierna de rana”, esclerótica azul-grisácea, y fracturas in útero	
TIPO III (autosómica dominante, rara vez recesiva)	Fenotipo severo, marcada fragilidad ósea, acentuada en extremidades inferiores, con deformidad con aspecto en arco, estatura reducida, fracturas múltiples, deformidades progresivas, pérdida auditiva en la adolescencia, pacientes no deambulatorios, puede presentarse DI. Escleróticas azules al nacimiento normalizándose posteriormente. Facies triangular, frente ancha e hipertensión pulmonar.	
TIPO IV (autosómica dominante)	IV A	Estatura variable, acortamiento de huesos largos, típicamente ambulatorios, DI común, pérdida auditiva en edad adulta, escleróticas de grisáceas a normales, fracturas evidentes desde el nacimiento, lesión del octavo par craneal poco común.
	IV B	

Fuente: Elaboración propia obtenida de la Clasificación de Sillence.

TABLA 2. CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS PRINCIPALES DE LA OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

Ecografía prenatal	Radiografía simple	
Disminución de la osificación craneal	Cabeza. Cuello y columna vertebral	Invaginación basilar
		Huesos wormianos
		Cifoescoliosis
Visualización a detalle del cerebro fetal		Fracturas vertebrales por compresión
		Platipondilia
Deformación craneal	Pecho	Pectus excavatum o carinatum
Fracturas evidenciales en huesos largos	Pelvis	Protrusión acetabular
	General	Coxa vara
Osteoporosis severa		
Costillas con apariencia de cuentas		Huesos gráciles
Adelgazamiento cortical		
Presencia de polihidramnios		Callo hiperplásico
Calcificación “palomitas de maíz”		
Útiles para el diagnóstico de OI tipo II y tipo III		Signo “raya de la cebra”
		Pseudoartrosis en sitios de curación de fracturas

Fuente: propia.

TABLA 3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RADIOGRÁFICAS DE LA DENTINOGENESIS IMPERFECTA Y DISPLASIA DENTINARIA

Características Dentales	DI – I	DI - II	DI - III	DD - I	DD - II
Osteogénesis Imperfecta	+				
Ámbar traslúcido / opalescente	+	+	+/-		+ ¹
Desgaste	+	+	+/-		+ ¹
Coronas bulbosas		+	+/-		+ ¹
Constricción cervical		+	+/-		+ ¹
Exposición pulpar			+		
Radiolucidez periapical			+	+	
Dientes de concha			+		
Raíz normal					+
Raíces cortas estrecha	+	+	+/-		+ ¹
Raíces cortas cónicas afiladas				+	
Dientes sin raíces				+	
Obliteración pulpar en deciduos	+/-	+		+	+
Obliteración pulpar en permanentes	+/-				
Obliteración parcial, cámara pulpar en media luna en permanentes				+	
Cámara pulpar en embudo					+/- ²
Pulpolitos / dentículos / cálculos pulpaes				+/-	+/- ²
Dentición decidua afectada	+	+	+	+	+
Dentición permanente afectada	+	+	+	+	+/-
Sin características clínicas				+	+ ²
Expresión variable	+		+		+
¹ Dentición Primaria, ² Dentición Permanente					

Fuente: Barron MJ, McDonnell ST, MacKie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2008; 3: 31.

7.2 Figuras

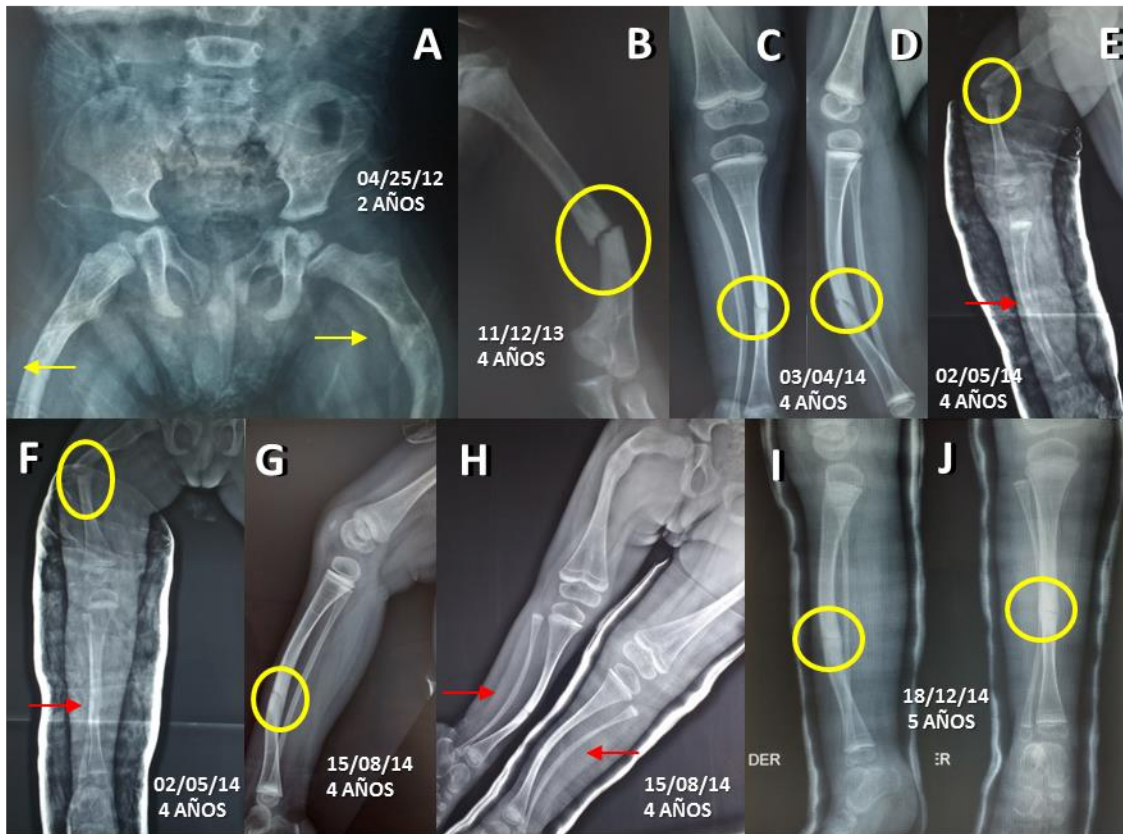


Fig. 1 Se muestran las deformidades óseas del paciente así como la cronología y evolución de las fracturas recurrentes y múltiples. (A) Radiografía anteroposterior de pelvis y hueso Femoral o Fémur a los 2 años de edad, donde se observa osteopenia y deformidad ósea de extremidades inferiores. (B) Radiografía anteroposterior del Húmero donde se observa la fractura completa en su diáfisis. (C-D) Radiografía anteroposterior y lateral de extremidad inferior derecha, respectivamente, donde se observa fractura completa de la diáfisis tibial. (E-F) Radiografía lateral y anteroposterior de extremidad inferior donde se observa fractura de la diáfisis del fémur a la altura del borde superior de la férula colocada para la fractura en tibia en proceso de formación de callo. (G-H-I-J) Radiografías lateral y anteroposterior de extremidades inferiores, con evidencia de fractura diafisaria de Tibia recurrente, sin aparente formación de callo o callo hipoplásico, así como deformidad de huesos largos.

Fuente: propia.

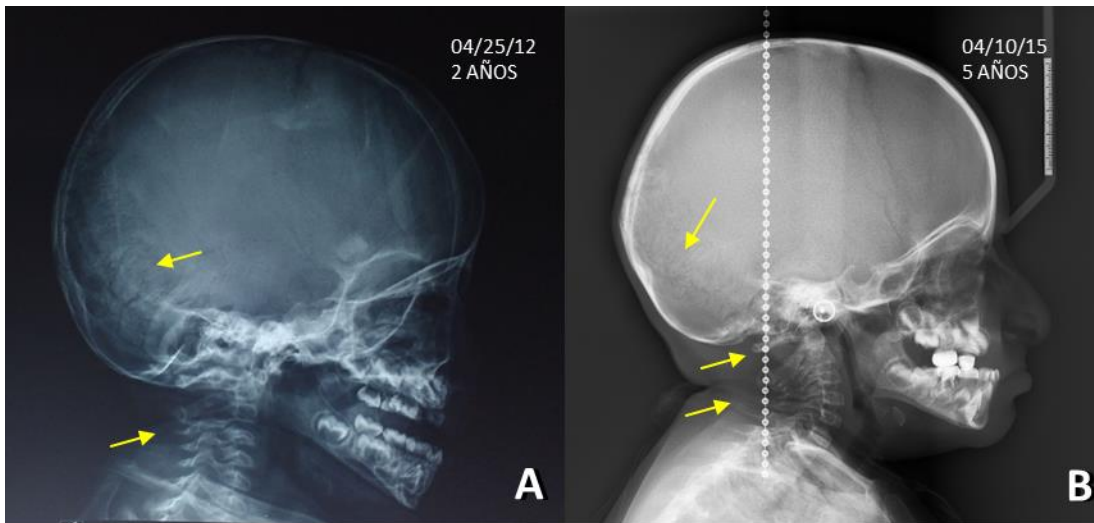


Fig. 2 Lateral de cráneo de paciente con OI a los 2 años de edad (A) y post rehabilitación bucodental a los 5 años de edad (B), en ambas radiografías se observan deformación incipiente de la región occipital asociada a múltiples huesos Wormianos incrustado en la sutura lamboidea, siendo este hallazgo sugestivo para el diagnóstico, pero no definitivo. También es visible el avance del colapso de las vértebras cervicales, hipoplasia maxilar, desarrollo mandibular normal aparentemente, mordida cruzada anterior e hipoplasia del tercio medio facial. Fuente: propia.



Fig. 3 Fotografías extraorales de paciente con OI. (A) Inicial-Frontal, presentando facie triangular, frente amplia, tercio facial medio e inferior hipoplásicos, (B) Inicial-Lateral, cuello acortado, hipoplasia maxilar con hábito de succión labial superior y protrusión labial inferior. (C) Final-Frontal, presenta una sonrisa más amplia y natural. Mostrándose el paciente con mayor seguridad. (D) Final-Lateral, persistiendo hábito de succión labial superior y protrusión labial inferior por la pérdida prematura de incisivos superiores. Fuente: propia.

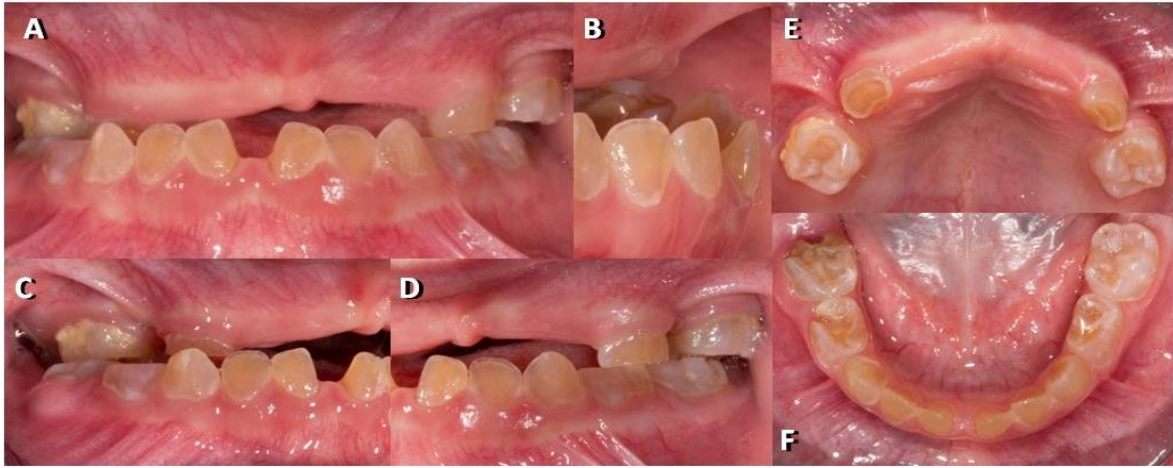


Fig. 4 Fotografías intraorales iniciales, (A) línea media inferior desviada a la derecha y mordida cruzada posterior. Dentición temporal con tonalidad marrón-gris, característica en Dentinogénesis Imperfecta. (B) Fotografía overjet inicial, -8 milímetros. (C) Lateral derecha, mordida cruzada posterior, desgaste oclusal, higiene deficiente y absceso dental en órgano dental 85. (D) Lateral izquierda, desgaste oclusal, ausencia no congénita de órgano dental 61, 62, 64. (E) Arcada superior con pérdida prematura de órganos dentales 54, 52, 51, 61, 62, 64; con migración mesial de 55 y 64; desgaste incisal de 53 y 63. (F) Arcada inferior con caries en órganos dentales 85 y 84, con datos de desgaste oclusal en molares y Dentinogénesis Imperfecta más evidente. Fuente: propia.

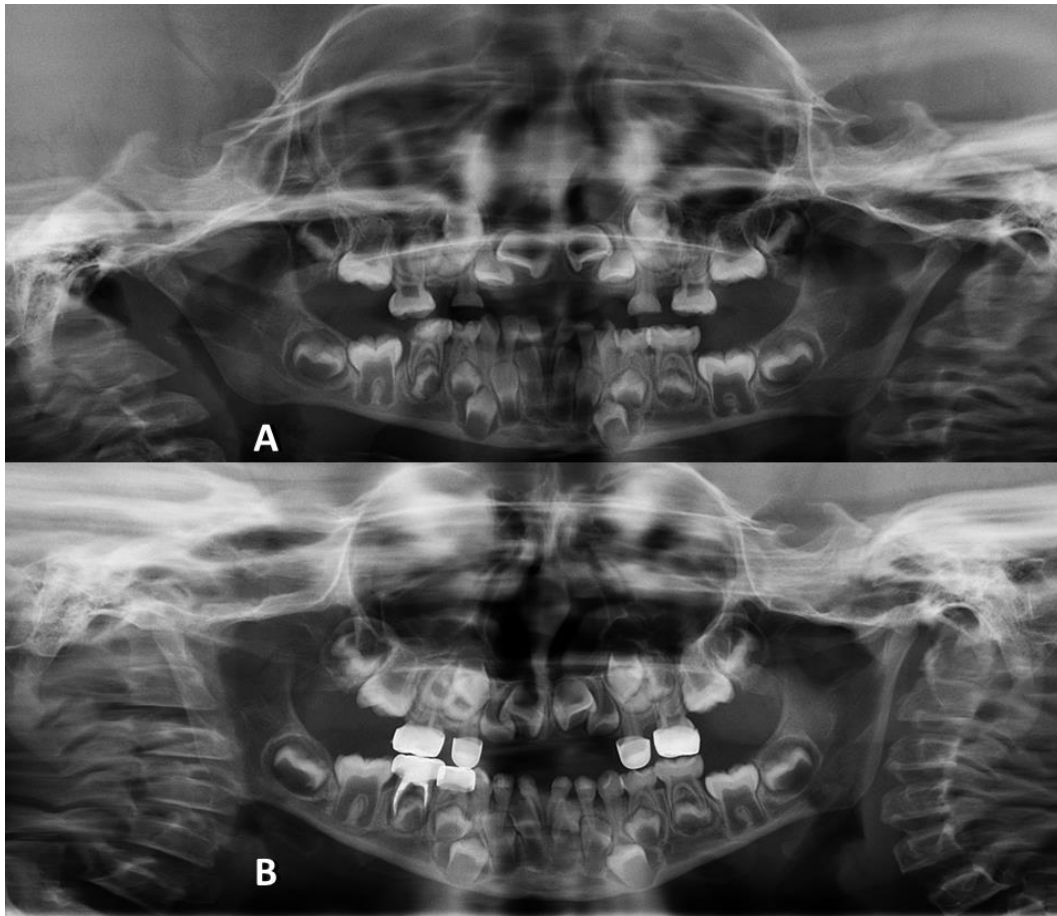


Fig. 5 Ortopantografía de Paciente con OI inicial (A) y final (B), donde se observa formula permanente completa, con malposición dental de órganos dentales 11, 21, 45; aparente ausencia de germen de tercer molar, raíces cortas con datos iniciales de obliteración de cámara pulpar, hipertrofia dentinaria. Presencia de gérmenes dentales con adecuada formación. Fuente: propia.

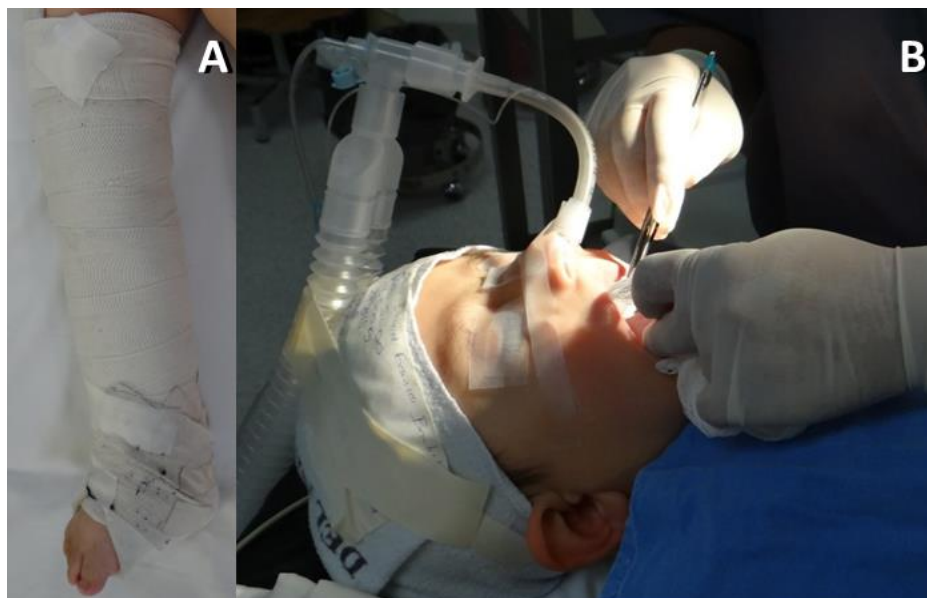


Fig. 6 (A) Fotografía de extremidad inferior derecha con presencia de férula semirrígida al momento de la rehabilitación bajo anestesia general. (B) Rehabilitación oral bajo anestesia general con intubación nasofaríngea. Fuente: propia



Fig. 7 Fotografía de órgano dental 84 y 85. (A) Preoperatoria con caries en oclusal de órgano dental 84 y en distal de 85. (B) Acceso para pulpectomía de órgano dental 85 con presencia de hemorragia indicando vitalidad pulpar. (C) Acceso de órgano dental 85 sin datos de hemorragia después del trabajo biomecánico de conductos radiculares; eliminación de dentina infectada de órgano dental 84 con técnica TRA sin presentar compromiso pulpar. Fuente: propia.

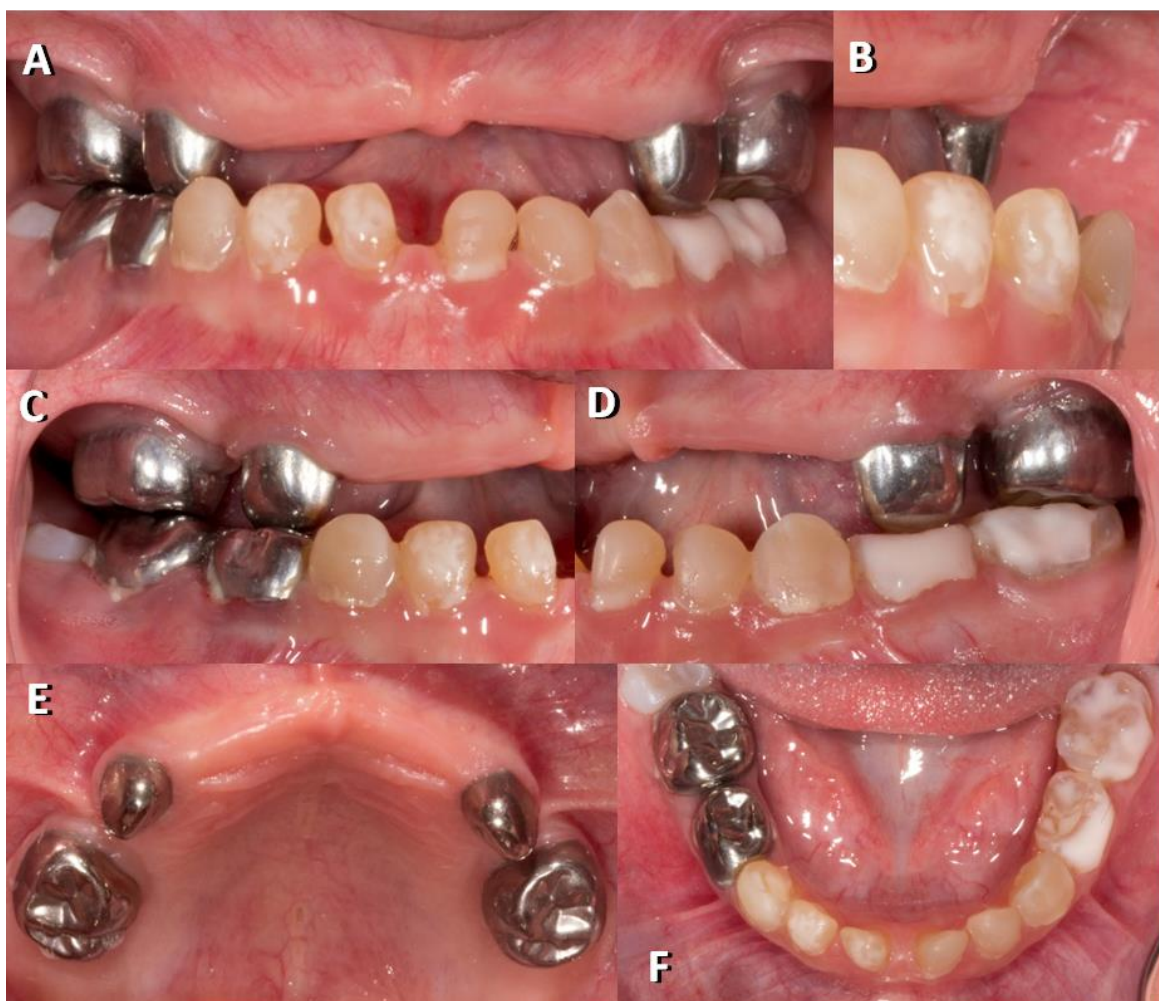


Fig. 8 Fotografías intraorales finales. (A) Frontal, sin desviación de línea media, levantamiento de mordida de 1 milímetro y mejoría en la estética dental de la dentición temporal. (B) Overjet final con -6 milímetros. (C) Lateral derecha. Coronas acero cromo en órganos dentales 55, 53, 85, 84; erupción parcial de 46 y recubrimiento de resina fluida por vestibular de 83, 82, 81. (D) Lateral izquierda. Coronas acero cromo en órganos dentales 65, 63; recubrimiento de resina fluida por vestibular de 71, 72, 73; y sellador en 74, 75. (E-F) Arcada superior e inferior. Fuente: propia.

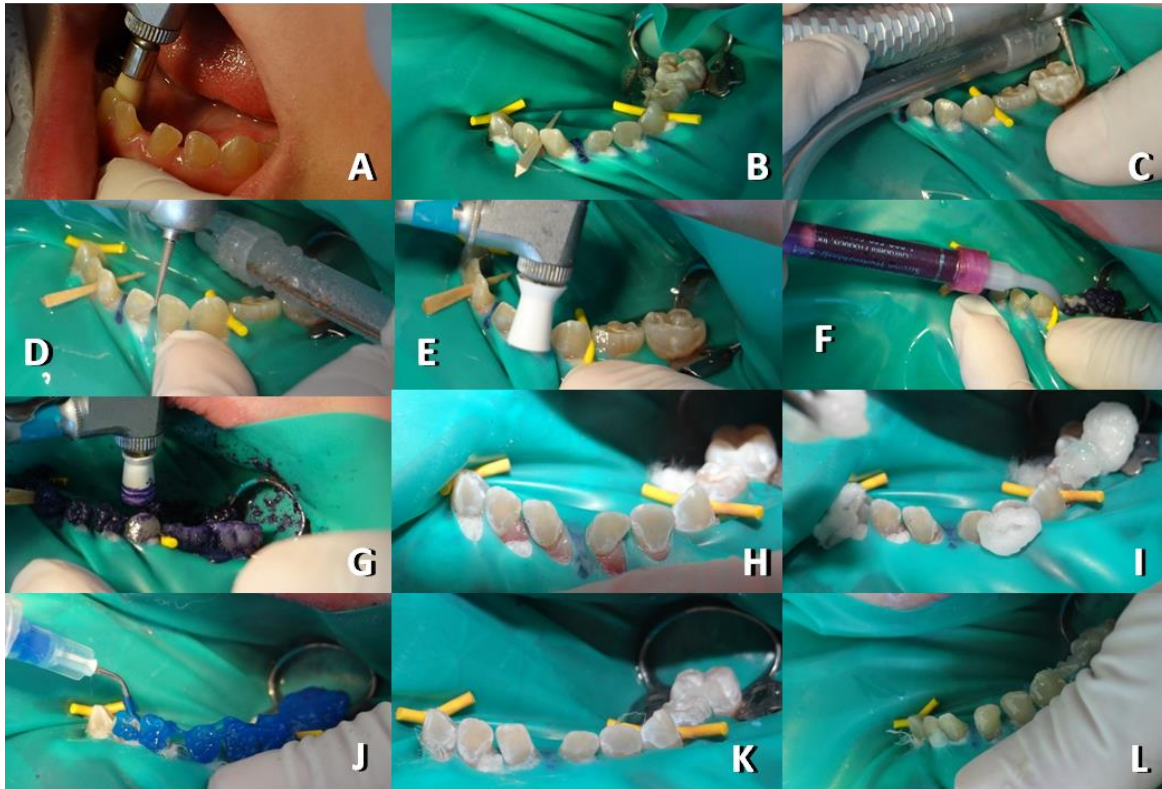


Fig. 9 Secuencia fotográfica de la macro y microabrasión de los órganos dentales 75, 74, 73, 72, 71, 81, 82, 83. (A) Profilaxis con pasta de piedra pómez. (B) Aislado absoluto de los órganos dentales a intervenir. (C-D) Macroabrasión con fresa de diamante de grano fino sobre las superficies vestibulares. (E) Uso de copa de hule sobre las superficies dentales previo a la microabrasión. (F) Aplicación de pasta Opalustre® para microabrasión dental. (G) Microabrasión con Opalustre® y copa con cepillo incluido en el kit de microabrasión. (H) Aspecto de la macro y microabrasión dental. (I) Desproteinización del esmalte por un minuto con hipoclorito de sodio 5%. (J) Grabado del esmalte con ácido fosfórico al 37% por 15 segundos. (K) Aspecto del grabado de esmalte. (L) Aplicación de resina fluida y sellador en superficies vestibulares, previo a la fotopolimerización. Fuente: propia.

7.3 Consentimiento informado

CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACIÓN PARA LA TOMA DE MATERIAL FOTOGRÁFICO CLÍNICO Y RADIOGRÁFICO Y PARA SU PUBLICACIÓN

Pachuca de Soto, Hidalgo 05 de marzo de 2015

Yo **MARIA ASENCION BAUTISTA SOLIS** autorizo al **HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO** para realizar la toma de "Material Fotográfico" de mi hijo (a) **OMAR DAVID GARNICA BAUTISTA**, con número de expediente **273818**, y su probable publicación en revistas científicas. Acepto permitir se realice la toma de una o más fotos de cuerpo entero, de alguna parte del cuerpo o de algún estudio de imagen de mi hijo (a) que sea de interés científico (lesiones en piel, alteraciones anatómicas, lesiones en algún órgano, postquirúrgicas, deformidades, etc.) para el personal del **HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO**. Se me ha informado que las fotos únicamente serán utilizadas con fines académicos y/o de publicación en revistas y/o libros científicos. Se me ha informado que en ningún momento se podrá identificar la identidad de mi hijo (a) ya que en el material fotográfico no aparecerá su nombre y se ocultarán sus ojos o alguna señal particular que pudiera identificarlo (a). Asimismo, que se respetará la intimidad y el pudor de mi hijo (a). Se me ha indicado que mi hijo (a) no corre riesgo alguno al realizarse la toma de material fotográfico. Igualmente, se me indicó que no recibiré ninguna remuneración económica por permitir la toma del material fotográfico y el beneficio es indirecto al incrementar el conocimiento médico científico.

He tenido la oportunidad de plantear preguntas y todas mis dudas han sido resueltas. Entiendo que puedo retractarme y anular este consentimiento en cualquier momento antes de que sean tomadas las fotos. Certifico que no he sido obligado a firmar el presente consentimiento.

Nombre: **MARIA ASENCION BAUTISTA SOLIS**

Parentesco: **MADRE**

Domicilio: **PROLONGACION PEDRO ESCOBEDO 1013 BUENOS AIRES PACHUCA DE SOTO HIDALGO 42070**

Identificación:



Firma del Paciente o Representante Legal

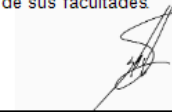
DECLARACIÓN DEL MÉDICO

He explicado al paciente o persona autorizada para otorgar el presente consentimiento, la naturaleza de la (s) condición (es) que presenta en la actualidad. Además le he informado, sobre los métodos de diagnóstico y tratamiento, explicando con un lenguaje común los beneficios esperados y los posibles riesgos o complicaciones que pudieran estar asociadas a este(os) procedimiento (s) el (la) paciente o su representante legal ha comprendido la explicación y ha consentido en su realización, en pleno uso de sus facultades.

Departamento o Servicio: **DENTAL CONSULTA EXT.**

Nombre del Médico: **DRA. ZARINA PEREZ GOROSAVE (Ced.Prof. 2323377)**

Fecha: **05/mar/2015**



Firma del Médico

Recibí copia de Carta de Consentimiento Informado.

Nombre: **MARIA ASENCION BAUTISTA SOLIS**

Fecha: **05/03/2015**



Firma