

# Comprehensive rehabilitation of a patient with Dentinogenesis imperfecta type II: case report

## Rehabilitación integral de un paciente con Dentinogénesis imperfecta tipo II: reporte de caso

JESÚS SÁNCHEZ<sup>1</sup>, MARÍA GABRIELA ACOSTA-DE CAMARGO<sup>2</sup>, MARÍA VERÓNICA DOMMAR-GUBBINS<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Odontólogo, Universidad de Carabobo. M.Sc en Ciencias Odontológicas, mención Odontología Restauradora y Estética, Universidad de los Andes. Profesor, Universidad de Carabobo.  0000-0002-5374-6768

<sup>2</sup> Odontólogo, Universidad de los Andes. Especialista en Odontopediatría, Universidad Santa María. Doctora en Odontología, Universidad Central de Venezuela. Profesora titular, Universidad de Carabobo.  0000-0001-7615-918X

<sup>3</sup> Odontólogo, Universidad Central de Venezuela. Especialista en Ortodoncia y Ortopedia Maxilar, Universidad de Buenos Aires. Cirujano dentista, Universidad de Chile.  0009-0001-3769-6238

### ABSTRACT

Dentinogenesis imperfecta (DI) type II is a rare hereditary dysplasia affecting dentin that occurs during the histodifferentiation stage of tooth development, resulting in dental fractures, especially in the posterior teeth, which often require extraction. This often results in a loss of posterior occlusion and occlusal vertical dimension. In addition to wear and fracture, anterior teeth often have an unaesthetic appearance due to discoloration. Clinical signs also include globular crowns, short roots, and obliteration of root canals. Current treatments of choice are generally suggested to preserve the remaining teeth and tooth structure, allowing for precise and effective treatment with promising potential in the treatment of dentitions affected by DI. This case report describes the comprehensive management of a 30-year-old male patient from his diagnosis, orthodontic, prosthetic-aesthetic treatment, and implant-surgical intervention, demonstrating the restoration of functional occlusion and aesthetics. The results were favorable after a three-year follow-up, contributing to the successful rehabilitation of patients with type II DI. However, well-designed research is needed to conduct long-term follow-ups and obtain evidence-based knowledge.

**Keywords:** dentinogenesis imperfecta, mouth rehabilitation, case report

### Resumen

La Dentinogénesis imperfecta (DI) tipo II es una displasia hereditaria rara que afecta la dentina y que se produce durante la etapa de histodiferenciación del desarrollo dentario, resultando en fracturas dentales, especialmente en los posteriores, que a menudo deben extraerse. Esto suele producir una pérdida de la oclusión posterior y de la dimensión vertical oclusal. Además del desgaste y la fractura, los dientes anteriores suelen tener un aspecto poco estético debido al cambio de coloración. Entre los signos clínicos se destacan, además, las coronas globulares, raíces cortas y obliteración de conductos radiculares. Los tratamientos de elección actuales, generalmente, se sugieren para preservar los dientes restantes y la estructura dental, permitiendo un tratamiento preciso y eficaz, con un potencial prometedor en el tratamiento de denticiones afectadas por DI. En este reporte de caso se describe el manejo integral realizado a un paciente masculino de 30 años desde su diagnóstico, tratamiento ortodóntico, protésico-estético, y una intervención implanto-quirúrgica, demostrando la restauración de la oclusión funcional y la estética. Los resultados fueron favorables después de un seguimiento de tres años, contribuyendo al éxito de la rehabilitación del paciente con DI tipo II. Sin embargo, se necesitan investigaciones bien diseñadas para hacer seguimientos a largo plazo y tener un conocimiento basado en evidencia.

**Palabras clave:** dentinogénesis imperfecta, rehabilitación bucal, reporte de caso

Enviado: junio 24/2024 - Aceptado: octubre 18/2024



**Cómo citar este artículo:** Sánchez J, Acosta-De Camargo MA, Dommar Gubbins MV. Rehabilitación integral de un paciente con Dentinogénesis Imperfecta tipo II: Reporte de caso. Rev Fac Odontol Univ Antioq. 2024; 36(2): 85-97. DOI: <http://dx.doi.org/10.17533/udea.rfo.v36n2a7>

## INTRODUCCIÓN

La dentina constituye el cuerpo principal del diente. Se ubica en la capa interna de esmalte y cemento, la pared lateral de la cavidad pulpar y el conducto radicular, actuando como una barrera para prevenir la exposición de la pulpa dental, reducir la conducción de estímulos fríos y calientes a la pulpa y proteger la pulpa viva<sup>1</sup>. El desarrollo y reparación de la dentina están estrictamente regulados por genes. Comprender y dominar esta red de señales es de gran importancia para el estudio del desarrollo dental, la regeneración, el envejecimiento, la reparación de los tejidos y el tratamiento de enfermedades dentales<sup>1</sup>.

La Dentinogénesis imperfecta (DI) es un trastorno autosómico dominante, cuyas manifestaciones clínicas por consecuencias de la condición incluyen destrucción de la estructura dentaria y desgaste dental severo, que generalmente conduce a pérdidas dentales. Esta condición representa un gran desafío para los odontólogos al tratar de preservar el tejido residual y establecer la estética y la oclusión de la dentición<sup>2</sup>. El diagnóstico se basa en los antecedentes familiares, la construcción del árbol genealógico y un examen clínico detallado. Se sabe que el diagnóstico genético podría resultar útil en el futuro una vez se hayan descubierto suficientes mutaciones causantes de esta condición. El defecto de mineralización a menudo resulta en la fractura del esmalte, dejando expuesta la dentina debilitada y propensa al desgaste<sup>3</sup>.

Los trastornos hereditarios de la dentina, DI y Displasia dentinaria (DD), comprenden un grupo de afecciones genéticas autosómicas dominantes, caracterizadas por una estructura anormal de la dentina que afectan tanto a la dentición primaria como a la permanente. Se sabe que la DI tiene una incidencia y prevalencia de 1 en 6.000 a 1 en 8.000,<sup>4</sup> mientras que la de displasia dentinaria tipo I es de 1 en 100.000<sup>3</sup>. Se estima que la prevalencia de DI es de aproximadamente 1 entre 6.000 y 8.000 personas.

Clínicamente se observa exposición de dentina opalescente color marrón, gris o violácea que suele desgastarse hasta el borde cervical, lo que conduce a cambios estructurales que pueden identificarse clínicamente y radiológicamente de tipo patognomónico como lo son: corona globular, constricción cervical, raíces cortas, cámara pulpar y/o conductos radiculares obliterados<sup>5</sup>. El análisis con microscopía electrónica ha mostrado una unión amelodentinaria ondulada con irregularidades y espacios localmente amplios entre las dos estructuras, en lugar de una unión estricta y una superficie lineal regular<sup>6</sup>.

Actualmente se conocen tres subtipos de DI y dos subtipos de DD, la DI tipo I se hereda con osteogénesis imperfecta. Estudios genéticos recientes han demostrado que las mutaciones en los genes que codifican el colágeno tipo 1, COL1A1 y COL1A2, están detrás de esta afección. Todas las demás formas de DI y DD, excepto DD-1, parecen ser el resultado de mutaciones en el gen que codifica la sialofosfoproteína dentinaria, lo que sugiere que estas afecciones son alélicas<sup>3</sup>.

La matriz extracelular dentinaria está compuesta por un 90 % de colágeno tipo I y un 10 % de proteínas no colágenas, entre las que la sialoproteína, la glicoproteína y la fosfoproteína dentinaria son cruciales para el proceso de dentinogénesis. Estas proteínas están codificadas por un solo gen: la sialofosfoproteína dentinaria, y sufren varias modificaciones como la glicosilación y la fosforilación para contribuir y controlar la mineralización. Las mutaciones humanas de este gen DSPP son

responsables de tres enfermedades dentinarias aisladas clasificadas por Shield en 1973: DI tipo II y III y DD tipo II. Esta clasificación se basó en los fenotipos clínicos observados en el paciente. Los resultados genéticos muestran ahora que estas tres enfermedades son una variación de gravedad de la misma patología<sup>7</sup>.

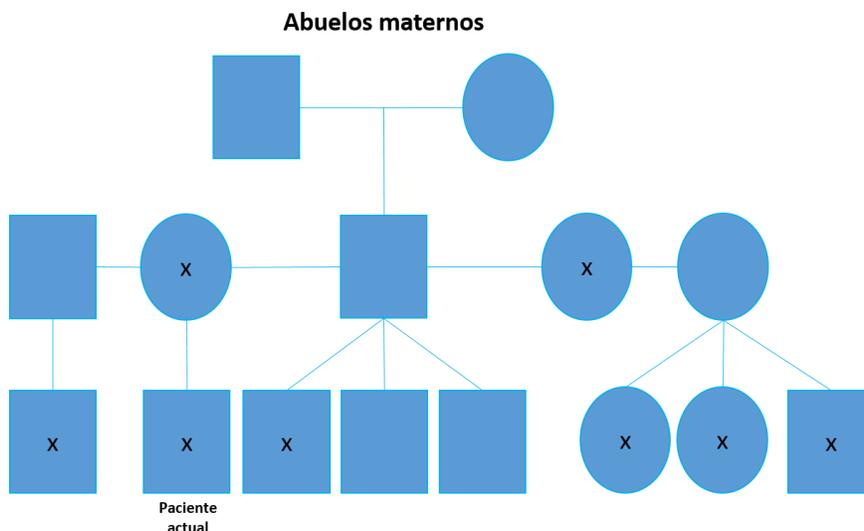
Los estudios de genética molecular permiten discriminar sólo dos patologías: la DI (antes DGI Shield tipo II, III y DD Shield tipo II) y la DD (antes DD Shield tipo I), que corresponden a una anomalía radicular. Después de la exclusión sindrómica (especialmente sin alteración ósea), la DI aislada debería considerarse como una entidad única, con una importante variabilidad de expresión según nuestra nueva clasificación. Esta enfermedad es causada por variantes del gen DSPP, que codifica las principales proteínas no colágenas, implicadas en la iniciación y el crecimiento de los cristales de hidroxiapatita<sup>7</sup>.

El diagnóstico diferencial incluye amelogenesis imperfecta tipo hipocalcificado, porfiria eritropoyética congénita, enfermedades que llevan a pérdida temprana de dientes (enfermedad de Kostmann, neutropenia cíclica, síndrome de Chediak-Hegashi, histiocitosis X y síndrome de Papillon-Lefevre); pigmentaciones por tetraciclinas, vitamina D- raquitismo dependiente y resistente a la vitamina D<sub>3</sub>.

El tratamiento implica la eliminación de fuentes de infección o dolor, mejorar la estética y proteger los dientes posteriores del desgaste. La terapéutica, que generalmente comienza en edades tempranas, suele continuar hasta la edad adulta con una serie de opciones que incluyen el uso de coronas, sobredentaduras e implantes dentales según la edad del paciente y el estado de la dentición. Cuando el diagnóstico se produce precozmente y el tratamiento sigue las recomendaciones descritas, se puede obtener una buena estética y función<sup>3</sup>.

## REPORTE DE CASO

Se describe el caso clínico de un paciente masculino de 30 años de edad, procedente de Puerto Cabello, Estado Carabobo, Venezuela, que acude a consulta refiriendo preocupación por fractura y pérdida de piezas dentales. Entre los antecedentes familiares niega alteraciones sistémicas o haber sido sometido a tratamiento médico. Es producto de padres no consanguíneos. Al momento de la anamnesis el paciente refiere tener una condición bucal sin diagnóstico certero al igual que varios miembros de su familia (Figura 1). Desde su dentición primaria, sus dientes presentan una coloración grisácea, siendo más severa la primaria que la permanente. Algunos odontólogos le habían comentado que podía tener amelogenesis imperfecta y que el tratamiento consistía en una rehabilitación completa de su dentición, pero refería tener una queja estética importante, además de problemas de sensibilidad y función, ya que no había recibido tratamiento en el pasado. El paciente firmó un consentimiento informado.



**Figura 1.** Árbol genealógico del paciente a partir de sus abuelos maternos. Los cuadros representan género masculino y los círculos al género femenino. Las X representan a las personas afectadas con DI

**Fuente:** por los autores

## DIAGNÓSTICO INICIAL

Al momento de la consulta, al paciente se le hace un exhaustivo interrogatorio para saber cuáles miembros de su familia están afectados por la condición DI (Figura 1). Posterior al análisis clínico y radiográfico, se hace el diagnóstico de DI tipo II. Al examen bucal interno se observa Clase III molar esquelética con mordida cruzada posterior-anterior izquierda. Espacios edéntulos, correspondientes a 16, 46, 26 y 36, posterior a exondocias. Overjet y overbite 0, lo que también puede identificarse como mordida tope a tope.

Se comienza con una fase ortodóntica cuyo plan de tratamiento consistió en: realizar tratamiento de ortodoncia con brackets de Zafiro, así como aplicación baja de fuerzas en los movimientos planificados, para disminuir la probabilidad de fractura en las piezas.

Luego se le hizo reconstrucción con resina compuesta de las unidades dentarias (UD) 32, 31, 41 y 42, por fractura, para permitir la cementación de los brackets. Posteriormente se procedió a colocar topes de resina oclusales en 17, 27, 37 y 47, desocluyendo sectores posteriores y anteriores, para disminución de las fuerzas oclusales. En consultas siguientes, se cementó bracket palatino en UD 23, con elástico de criss-cross hasta la UD 33. También se confeccionó una placa termoplastificada, abarcando superficies oclusales del maxilar inferior comenzando en UD 45 y terminando en 35, para disminución de las fuerzas oclusales, y poder abrir espacio para implantes de 16, 26, 36 y 46. Con esto se buscaba reforzamiento de las piezas dentales para evitar su fractura, liberando la UD 33 para lingualizarlo con los elásticos.

Una vez corregida la mordida cruzada, se procedió a realizar cierre de espacios antero-inferiores. Se planificó con rehabilitación espacios medio-distales del sector antero-superior, y espacios edéntulos posteriores. Por último, se logró una etapa de engranaje. Para la etapa de contención se

confeccionaron dos Placas Hawley superior e inferior con fantoma de las piezas 16,26,36,46, permitiéndole su adaptación y versatilidad durante la fase rehabilitadora.

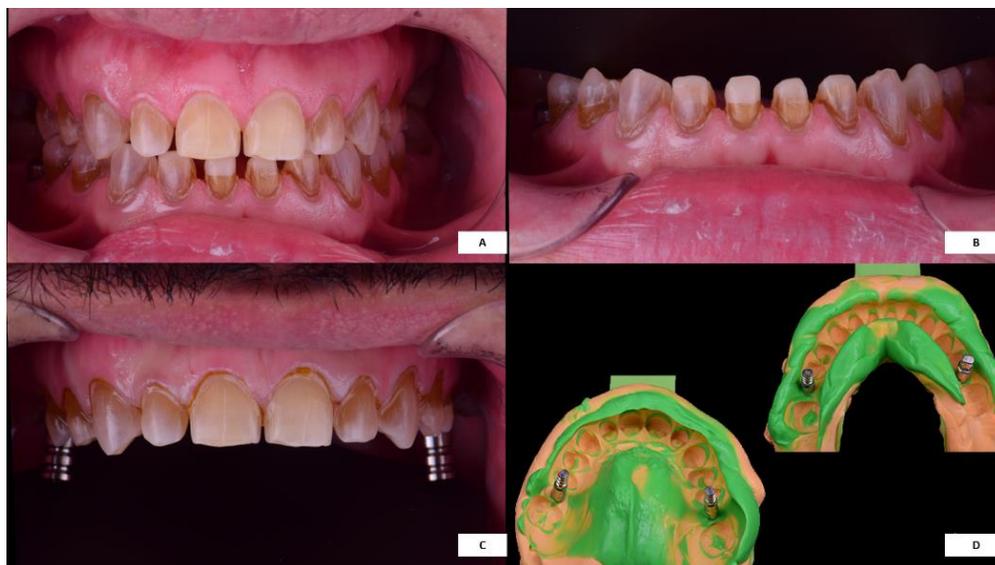
## REHABILITACIÓN PROTÉSICA Y ESTÉTICA

Debido al color, alteración de forma y presencia de una discrepancia de Bolton, se recomendó la realización de carillas indirectas cerámicas al paciente (Figuras 2 y 5). El primer paso fue la toma de impresiones para realización de un encerado para diagnóstico del caso y mock up; posteriormente se realizó el tallado de los dientes, el cual fue mínimo solo para establecer el margen de la restauración y eje de inserción de la misma en todos los dientes, de segundo premolar a segundo premolar, y dientes superiores e inferiores (Figura 3). Se utilizó una fresa tronco cónica de extremo redondeado grano fino (852GF, Jota Switzerland) de anillo rojo, luego de grano ultra fino, grano amarillo y discos para refinar las preparaciones. Para tomar la impresión se utilizó una técnica de doble hilo retractor, utilizando un hilo 00 y encima uno 000 (Ultrapack® de Ultradent); la técnica de impresión fue en un tiempo, comenzando con el retiro del hilo 000 al mismo tiempo de inyección del material de impresión liviano (Silicona president y Coltene light. Altstätten, Switzerland), para luego llevar a boca la silicona pesada (Silicona President, Coltene putty soft. Altstätte, Switzerland) de la misma marca en boca en una cubeta metálica tamaño M (Figura 3). Estas impresiones, junto con un registro de mordida en silicona para registros, fueron enviados al laboratorio para la realización de las carillas en cerámica IPS e.max CAD de Ivoclar.



**Figura 2.** Fotografías iniciales del paciente post ortodoncia. Fotografías en máxima intercuspidación (A, B y C); fotografías superiores (D, E y F); fotografías inferiores (G, H e I)

**Fuente:** por los autores



**Figura 3.** Preparaciones dentales. A. Preparaciones superiores e inferiores; B. Preparaciones superiores con hilo retractor; C. Preparaciones inferiores; D. Impresión superior e inferior

**Fuente:** por los autores

Los provisionales se realizaron con una resina compuesta temporal (LuxaCrown. Hamburg, Germany) (Figura 6B), y fue retirado una vez llegaron las restauraciones (Figura 4). Después de probar su adaptación y ser aceptadas por el paciente, se prepararon para su cementación, grabándolas con ácido flurhídrico al 9,5 % (Bisco Inc. Schaymburg, IL 60193 USA) durante 20 segundos, ácido fosfórico (Bisco Inc. Schaymburg, IL 60193 USA) durante 60 segundos como neutralizante y limpiador, lavando con abundante agua entre cada ácido. Posteriormente, se le aplicó silano de dos botellas Bis-Silane™ (Bisco Inc. Schaymburg, IL 60193 USA) y se dejó que este se seque.



**Figura 4.** Carillas cerámicas E-max superiores e inferiores. Coronas de zirconio sobre implante previo a la cementación

**Fuente:** por los autores

Para la adhesión de las restauraciones, se trató el esmalte con un gel de ácido fosfórico al 35 (Bisco Inc. Schaymburg IL 60193 USA) durante 10 segundos, y se lavó con abundante agua durante 20 segundos. Se eliminó el exceso de agua y se aplicó un adhesivo universal All bond universal (Bisco Inc. Schaymburg IL 60193 USA) aspirando el solvente entre capas para disminuir la película.

Las carillas fueron cementadas una por una a excepción de los dos centrales, tanto superiores como inferiores, que fueron cementados en pareja con un cemento de foto iniciación Choice 2 (Bisco Inc. Schaymburg IL 60193 USA) color B1, retirando excesos con pincel e hilo dental, y fotocurando con una lámpara Valo™ ultradent durante 3 segundos inicialmente para retirar excesos, y luego según las instrucciones del fabricante. Se tomaron fotos finales, y se hizo un control a los 15 días (Figuras 5 y 6).



**Figura 5.** Fotografías inmediatas después de la cementación de carillas E-max superiores e inferiores

**Fuente:** por los autores



**Figura 6.** Fotografías extraorales. A. Inicial; B. Mock up y C. Final

**Fuente:** por los autores

## FASE IMPLANTOQUIRÚRGICA

Al paciente se le colocaron cuatro implantes en los espacios correspondientes a las UD 16, 26, 36, 46 de marca Alpha-Bio Tec, conexión hexagonal interna. Posterior a la fase quirúrgica, se realizaron coronas cemento atornilladas sobre implantes Alpha-Bio de zirconio en los seis, tanto superiores como inferiores. Se usó ZirClean (Bisco Inc. Schaymburg IL 60193 USA) para limpiarlas después de las pruebas. Se aplicó un Z primer (Bisco Inc. Schaymburg IL 60193 USA) y cemento auto adhesivo TheraCem® (Bisco Inc. Schaymburg IL 60193 USA). Una vez cementadas todas las restauraciones, se hizo un chequeo oclusal, se terminó de retirar excesos y se tomaron las fotografías finales del caso.

A los 30 días fue realizado un control. Se examinó la oclusión y se realizó una evaluación de la integridad de los tejidos periodontales. El paciente refirió comodidad oclusal y una gran satisfacción por el resultado estético. En la actualidad sus controles dentales son anuales y no ha reportado problema con ninguna de sus restauraciones. El seguimiento se ha hecho durante tres (3) años y el paciente no ha reportado ningún efecto adverso.

## DISCUSIÓN

Las primeras lecciones de este reporte de caso son los beneficios de conformar equipos multidisciplinarios y atender de manera adecuada cada una de las necesidades del paciente, siendo canalizadas desde el inicio cuando se entregó la propuesta del plan de tratamiento. Desafortunadamente, tanto al paciente como a su grupo familiar, tomó mucho tiempo para hacerles un diagnóstico correcto y ofrecerles soluciones accesibles en su momento. Al principio el diagnóstico fue de amelogénesis imperfecta (AI). A pesar de que ambos son defectos hereditarios de la estructura dental, se deben destacar las diferencias entre la AI y la DI. En la mayoría de los casos de AI, se observa de forma más destacada en la dentición permanente, y a veces puede pasar desapercibida en la dentición primaria, aunque no en todos los casos. En contraposición, la DI es más severa en la dentición primaria por el grado de fracturas que presenta. Otra diferencia es la coloración, siendo la AI una presentación de coloración amarillo crema hacia café, mientras que en la DI se presentan dientes opalescentes color ámbar grisáceo con un desgaste muy rápido. Otro aspecto diferente de la DI es la forma de las coronas que es globular, con constricción cervical, raíces cortas y cámara pulpar y/o conductos radiculares obliterados en la DI.<sup>1</sup>

En este reporte de caso se tiene como fortaleza el compromiso desde un inicio del paciente, a pesar de la cantidad de tiempo que representaba hacer una fase ortodóncica, un implante-quirúrgico y una rehabilitación protésico-estética. Además, ha sido una ayuda que el paciente permita que se le haga seguimiento con su tratamiento, así como su colaboración en la higiene bucal y el mantenimiento de la integridad de los tejidos periodontales. La preservación de los tejidos existentes, la rehabilitación de la función y la estética con un enfoque multidisciplinario es de suma importancia a la hora de atender un paciente con DI<sup>8</sup>.

Al comenzar el tratamiento, las perspectivas del paciente se limitaban a mejorar el desgaste por fracturas que presentaba en su dentición. Sin embargo, al ser restaurado de manera integral, pudo manifestar la satisfacción al realizar funciones que no pensaba alcanzar como masticación bilateral

satisfactoria posterior a la rehabilitación completa. Con respecto a la parte estética señaló que no se imaginaba el alcance de los resultados, ni la forma natural y agradable que tenía su sonrisa.

El paciente fue diagnosticado con DI tipo II (DI<sub>2</sub>), también conocida como dentina opalescente hereditaria, que es uno de los trastornos genéticos más comunes que afectan la estructura de la dentina, no relacionado con la osteogénesis imperfecta y que involucra tanto a la dentición primaria como la permanente<sup>9</sup>.

Debido a las secuelas funcionales, estéticas y psicológicas que se observan en niños con DI, resulta importante realizar un diagnóstico y tratamiento precoz de la condición con el fin de prevenir el deterioro de la dentición, la pérdida de dimensión vertical y mantener la estética en una etapa clave de desarrollo psicosocial<sup>10</sup>.

Entre las técnicas restauradoras se han propuesto: la confección de coronas de resina para el sector anterior, coronas de metal para el sector posterior, las sobredentaduras, coronas o carillas cerámicas. El clínico deberá hacer un estudio minucioso del caso que permita restaurar la estética y función para el máximo bienestar del paciente<sup>10</sup>.

En los casos de DI, una opción son las restauraciones realizadas con resinas compuestas directas. Una ventaja es su fácil reparación y también su utilización mediante la técnica indirecta, lo que permite conservar más tejido duro sano de lo que es posible cuando se utilizan restauraciones convencionales como coronas dentales. Sin embargo, en casos severos, estas restauraciones pueden ser más desafiantes y propensas a errores, especialmente cuando son necesarios ajustes oclusales o en lograr opacar las alteraciones de color que presentan las lesiones causadas de la DI<sup>11</sup>.

Solimar et al., realizaron un reporte de caso en una paciente joven con DI tipo II, a la que se le realizó una rehabilitación interdisciplinaria debido al desgaste dental masivo y la pérdida de la dimensión vertical. Primero, se tomó un registro mordida y se aumentó la dimensión vertical mediante restauraciones provisionales. Seis meses después, se realizaron otras restauraciones provisionales, aprovechando en esta segunda fase provisional establecer un nuevo patrón oclusal para mover la posición mandibular más hacia anterior, corrigiendo la maloclusión esquelética de Clase II. Esto resultó en una intercuspidad de Clase I con armonización de las proporciones faciales. Después de seis meses, se restauraron todos los dientes utilizando restauraciones compuestas indirectas modeladas individualmente, que preservaron la mayor parte del tejido duro sano y restauraron la estética y la función<sup>11</sup>.

Son pocos los reportes que se encuentran en la literatura para rehabilitar pacientes con DI. Zhang et al., recolectaron una serie de casos para hacer una propuesta de tratamiento. Las pacientes eran hermanas gemelas de 25 años, que habían padecido DI tipo II durante más de 10 años, con desgaste dental continuo y molestias por llevar una prótesis parcial removible durante más de 3 años. Al examen intraoral mostraron un desgaste dental extenso con pérdida del esmalte y un color marrón ámbar típico con una decoloración opalescente. Sus radiografías panorámicas revelaron tejidos dentales completamente destruidos y un desgaste dental severo. Se restauraron con coronas de postes, núcleos y colocación de pasadores después de preparar los caminos de los postes radiculares

y los orificios para pasadores guiados por procedimientos de diseño y fabricación asistidos por computadora (CAD/CAM), lo que resultó en una reparación exitosa. Destacaron que el desgaste dental severo y la obliteración del tejido dental son manifestaciones clínicas típicas en las denticiones afectadas por DI, lo que aumenta la complejidad y dificultad de las restauraciones dentales. Los procedimientos CAD/CAM, que permiten un tratamiento preciso y eficaz, poseen un potencial prometedor en el tratamiento de las dentaduras afectadas por DI<sup>2</sup>.

Shi et al., reportaron una rehabilitación de una paciente femenina de 19 años con DI tipo II, presentando como queja principal el color de sus dientes. Para esta paciente, se utilizaron técnicas digitales, incluido el diseño digital de sonrisa, el axiógrafo ARCUS® digma y el diseño/fabricación asistida por computadora (CAD/CAM), en todas las fases del proceso de rehabilitación. En comparación con los métodos analógicos tradicionales, estas técnicas digitales podrían reducir la confirmación constante de la oclusión, promover la comunicación entre médicos y técnicos dentales, lograr una oclusión precisa con una eficiencia relativamente alta y mejorar la eficacia de la rehabilitación estética en el tratamiento de este paciente con DI tipo II<sup>12</sup>.

Asimismo, Bencharit et al., en un reporte de caso, combinaron el uso de implantes dentales para restaurar los dientes perdidos y establecer un soporte oclusal posterior con el uso de restauraciones totalmente cerámicas adheridas para mejorar la guía anterior y la estética.

Desafortunadamente, los estudios sobre la eficacia de la unión dentinaria y las restauraciones con implantes en la población DI son limitados. Cada paciente con DI puede presentar una amplia gama de características clínicas, por lo tanto, los odontólogos deben utilizar su propio criterio al seleccionar materiales y tratamientos que sean apropiados caso por caso<sup>13</sup>. Particularmente, se decidió realizar carillas de cerámica E-max, una cerámica vítrea para conseguir la mayor adhesión posible a la estructura dentaria y la capacidad de este material para opacar el color generalizado que presentaba el paciente en sus dientes. Además, se aprovechó la colocación de coronas sobre implantes en los cuatro primeros molares superiores para levantar un poco la mordida y alargar sus dientes, mejorando su estética. Este material ofrece mejores propiedades mecánicas para resistir las fuerzas oclusales al compararla con otros como resinas compuestas.

Se ha buscado estudiar las propiedades adhesivas en dientes con DI. Gallusi et al., hicieron un estudio en terceros molares extraídos de dos sujetos de 19 años afectados con DI tipo II; dos se dividieron en rodajas con un disco de diamante enfriado por aire y dos se utilizaron para estudiar la caracterización del vínculo resina-dentina interfaz. Las secciones de los dientes fueron examinadas mediante microscopía electrónica. Como grupo control se utilizaron cuatro terceros molares con anatomía normal. Este estudio mostró que el esmalte permanente de pacientes con DI presenta pocos cambios estructurales. No se encontraron relaciones entre la morfología del esmalte y la DI tipo II y el esmalte parecía mineralizarse regularmente. Los principales hallazgos fueron anomalías en la unión dentina-esmalte, localmente un menor grado de mineralización y una morfología ondulada. La dentina mostró ausencia de túbulos. El estudio confirma que el problema de los dientes afectados por DI tipo II es el defecto en la dentina y la debilidad en la forma en que el esmalte se adhiere a la dentina. El sistema adhesivo probado no es capaz de crear una capa híbrida real en la dentina DI tipo II afectada y parece ser menos eficaz que en sustratos normales<sup>14</sup>.

Muy escasos son los trabajos de investigación a largo plazo y de seguimiento que se les han hecho a pacientes con DI. Este reporte de caso es un aporte, para restaurar pacientes rehabilitados con esta afección para conocer el funcionamiento de las restauraciones a largo plazo.

Una de las ventajas del diagnóstico precoz es la canalización de las necesidades del paciente que está en crecimiento. Garrocho-Rangel et al., hicieron una revisión de alcance donde destacaron las siguientes tareas a realizar al momento de tratar un paciente joven con DI: restablecer la masticación oral, la estética y el habla, el desarrollo del crecimiento vertical del hueso alveolar y los músculos faciales; reducir la tendencia a desarrollar caries, lesiones periapicales y dolor; preservar la vitalidad, forma y tamaño de la dentición; evitar interferir con el proceso de erupción de los dientes permanentes; disminuir el riesgo de fracturas dentales y alteraciones de la oclusión; devolver el perfil facial a una apariencia más normal; y para prevenir o tratar posibles problemas de la articulación temporomandibular. Por ello, el odontopediatra debe tener en cuenta que el diagnóstico y tratamiento precoz, junto con un seguimiento a largo plazo de la DI tipo II en niños, sigue siendo las mejores vías para conseguir un mayor bienestar psicológico del paciente y, en consecuencia, su calidad de vida<sup>9</sup>.

Por su parte, Bouver et al. le hicieron seguimiento de 9 años a una paciente con DI y severa atricción, describiendo la cronología y los problemas encontrados en la rehabilitación a largo plazo. Su tratamiento fue en 2 etapas, una inicial para restaurar la apariencia estética y función durante la dentición primaria y mixta, y una rehabilitación protésica completa en una segunda fase para proteger los dientes permanentes con coronas individuales cerámicas metálicas de baja fusión<sup>15</sup>.

También, Saraputzeva et al. evaluaron durante 3 años a un paciente pediátrico de 6 años que acudió al ortodoncista y al odontopediatra por quejas estéticas. Buscaron corregir la dimensión vertical de la oclusión mediante prótesis del grupo posterior de dientes con coronas fresadas individuales, seguido de la restauración de los dientes anteriores con coronas de material compuesto. Se siguió el protocolo protésico digital que incluyó el uso de un escáner intraoral para la toma de impresiones, preparación mínima de los dientes y fabricación individual vía CAD/CAM. Las coronas para los primeros molares permanentes se fresaron en titanio. Se hicieron coronas de material compuesto en los incisivos del maxilar superior e inferior, se cerraron los diastemas entre los dientes con las coronas y se corrigió el inconveniente estético. Como resultado del complejo tratamiento, se restauró la función y la estética, y se implementó la prevención de un mayor desgaste dental. Este método de rehabilitación es adecuado para tratar la DI. Durante 3 años de seguimiento, el resultado del tratamiento se consideró estable<sup>6</sup>.

Se debe sensibilizar a la familia acerca de lo trascendente y conveniente que es desarrollar hábitos de higiene oral adecuados a su condición genética dental. Por ello se recomienda utilizar cepillos dentales suaves y no ingerir alimentos muy duros que puedan fracturar con mayor facilidad el esmalte. Del mismo modo, se debe informar a la familia que otros miembros pueden padecer la enfermedad y transmitirla a futuras generaciones, por lo que el asesoramiento genético es importante<sup>16</sup>.

Algunos clínicos proponen que en los casos de DI solo se coloquen coronas completas que cubran todas las caras de los dientes, porque al esmalte no tener una base adecuada de dentina, va a irse perdiendo. Sin embargo, esta propuesta con carillas dentales y coronas en sector posterior ha sido exitosa después de un seguimiento en el tiempo. Se necesitan estudios clínicos a largo plazo para establecer protocolos de tratamiento para pacientes con DI en términos de restauraciones adhesivas y terapia con implantes dentales<sup>13</sup>.

En la literatura se presentan muchas terapias diferentes, pero principalmente centradas en restauraciones protésicas cementadas en lugar de procedimientos restaurativos adhesivos. El seguimiento de 13 años de un reporte de caso de Campanella et al. apunta a la confiabilidad de la adhesión a la dentina y al esmalte para restauraciones adhesivas indirectas, incluso sobre este tipo de sustratos anómalos<sup>17</sup>.

El diagnóstico temprano y preciso de la DI es esencial para permitir intervenciones preventivas. En muchos pacientes, esto no ocurre y se produce una pérdida grave de la estructura, la estética y la función del diente. Si la restaurabilidad y el pronóstico de estos dientes son cuestionables o malos, su reemplazo por prótesis fijas o removibles soportadas por implantes puede ser el tratamiento de elección<sup>18</sup>.

Entra las limitaciones de este reporte de caso, se debe mencionar el costo del tratamiento, que lamentablemente la mayoría de la población no puede adquirir. Al principio también se pensaba que la adhesión iba a ser una limitante, pero con los agentes adhesivos y los agentes cementantes se lograron buenos resultados en el tiempo; sin embargo, por las características histológicas de la dentina, es un aspecto a tener en cuenta en las citas de control.

## CONCLUSIONES

Se concluye que el paciente con DI atendido por un equipo multidisciplinario que integró odontopediatras, ortodoncistas, protesistas, esteticistas, cirujanos e implantólogos, puede lograr buenos resultados, manteniendo la función y la estética de los dientes a lo largo de la vida del paciente. Ofrecer diagnósticos certeros, terapéuticas apropiadas y enfoques multidisciplinarios pueden ser garantes de éxito. Sin embargo, se necesitan investigaciones bien diseñadas para hacer seguimiento a largo plazo y tener un conocimiento basado en evidencia científica, y no solamente reportes de casos con visiones individuales, según la experiencia y las capacidades del equipo tratante.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## AUTOR DE CORRESPONDENCIA

María Gabriela Acosta-De Camargo  
macosta@uc.edu.ve  
+58 414 428 7424  
Universidad de Carabobo  
Carabobo, Venezuela

## REFERENCIAS

1. Chen S, Xie H, Zhao S, Wang S, Wei X, Liu S. The genes involved in dentinogenesis. *Organogenesis*. 2022; 18(1): 1-19. DOI: <https://doi.org/10.1080/15476278.2021.2022373>
2. Zhang Y, Jin X, Zhang Z, Hu S, Jiang W, Pan H, Zhang L, Fu B. A novel approach to full-mouth rehabilitation of dentinogenesis imperfecta type II: case series with review of literature. *Medicine (Baltimore)*. 2024; 103(4): e36882. DOI: <https://doi.org/10.1097/md.00000000000036882>
3. Barron MJ, McDonnell ST, Mackie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Dis*. 2008; 3: 31. DOI: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-3-31>
4. Witkop CJ Jr. Manifestations of genetic diseases in the human pulp. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1971; 32(2): 278-316. DOI: [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(71\)90232-5](https://doi.org/10.1016/0030-4220(71)90232-5)
5. Cassia A, Aoun G, El-Outa A, Pasquet G, Cavézian R. Prevalence of dentinogenesis imperfecta in a French population. *J Int Soc Prev Community Dent*. 2017; 7(2): 116-9. DOI: [https://doi.org/10.4103/jispcd.JISPCD\\_48\\_17](https://doi.org/10.4103/jispcd.JISPCD_48_17)
6. Sarapultseva M, Leleko A, Sarapultsev A. Case report: rehabilitation of a child with dentinogenesis imperfecta with CAD/CAM approach: three-year follow-up. *Spec Care Dentist*. 2020; 40(5): 511-8. DOI: <https://doi.org/10.1111/scd.12500>
7. de La Dure-Molla M, Philippe Fournier B, Bernal A. Isolated dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia: revision of the classification. *Eur J Hum Genet*. 2015; 23(4): 445-51. DOI: <https://doi.org/10.1038/ejhg.2014.159>
8. Goud A, Deshpande S. Prosthodontic rehabilitation of dentinogenesis imperfecta. *Contemp Clin Dent*. 2011; 2(2): 138-41. DOI: <https://doi.org/10.4103/0976-237x.83072>
9. Garrocho-Rangel A, Dávila-Zapata I, Martínez-Rider R, Ruiz-Rodríguez S, Pozos-Guillén A. Dentinogenesis imperfecta Type II in children: a scoping review. *J Clin Pediatr Dent*. 2019; 43(3): 147-54. DOI: <https://doi.org/10.17796/1053-4625-43-3-1>
10. Valladares MR, Carrasco Colmenares W, Rodríguez Rodríguez M. Tratamiento protésico en paciente pediátrico con dentinogénesis imperfecta tipo II: reporte de caso. *Acta Odontol Venez*. 2020; 58(1): 7-8.
11. Soliman S, Meyer-Marcotty P, Hahn B, Halbleib K, Krastl G. Treatment of an adolescent patient with Dentinogenesis Imperfecta using indirect composite restorations: a case report and literature review. *J Adhes Dent*. 2018; 20(4): 345-54. DOI: <https://doi.org/10.3290/j.jad.a40991>
12. Shi S, Li N, Jin X, Huang S, Ma J. A digital esthetic rehabilitation of a patient with Dentinogenesis Imperfecta Type II: a clinical report. *J Prosthodont*. 2020; 29(8): 643-50. DOI: <https://doi.org/10.1111/jopr.13237>
13. Bencharit S, Border MB, Mack CR, Byrd WC, Wright JT. Full-mouth rehabilitation for a patient with dentinogenesis imperfecta: a clinical report. *J Oral Implantol*. 2014; 40(5): 593-600. DOI: <https://doi.org/10.1563/aid-joi-d-12-00217>
14. Gallusi G, Libonati A, Campanella V. SEM-morphology in dentinogenesis imperfecta type II: microscopic anatomy and efficacy of a dentine bonding system. *Eur J Paediatr Dent*. 2006; 7(1): 9-17.
15. Bouvier D, Leheis B, Duprez JP, Bittar E, Coudert JL. Dentinogenesis imperfecta: long-term rehabilitation in a child. *J Dent Child (Chic)*. 2008; 75(2): 192-6.
16. Castro Mora S, Bonilla Cascante AR. Dentinogénesis imperfecta: reporte de un caso clínico y revisión literaria. *Odontología Vital*. 2017; (27): 15-22.
17. Campanella V, Di Taranto V, Libonati A, Marzo G, Nardi R, Angotti V, Gallusi G. Indirect adhesive rehabilitation by cementation under pressure of a case of Dentinogenesis Imperfecta type II: follow-up after 13 years. *Eur J Paediatr Dent*. 2018; 19(4): 303-6. DOI: <https://doi.org/10.23804/ejpd.2018.19.04.10>
18. Dam HG, Papaspyridakos P, Chen CJ, Benic G, Galluci G, Weber HP. Comprehensive oral rehabilitation of a patient with dentinogenesis imperfecta. *J Periodontol*. 2011; 1(1): 16-22. DOI: <https://doi.org/10.1902/cap.2011.110001>