

# Tratamiento Integral de una Adolescente con Dentinogénesis Imperfecta Tipo I

## Comprehensive Treatment of an Adolescent with Type I Dentinogenesis Imperfecta

Recibido: 20/03/2023

Aceptado: 16/05/2023

Crespo M, Ortolani A, García M

Universidad de Buenos Aires. Facultad de Odontología. Cátedra Odontología Integral Niños. Buenos Aires, Argentina.

### RESUMEN

La dentinogénesis imperfecta (DI) es un desorden hereditario de carácter autosómico dominante, que se origina durante la etapa de histodiferenciación en el desarrollo dental y altera la formación de la dentina. Se considera una displasia dentinaria que puede afectar ambas denticiones con una incidencia de 1 en 6000 a 8000 nacimientos. El tratamiento del paciente con DI es complejo y multidisciplinario, supone un desafío para el odontólogo, ya que por lo general están involucradas todas las piezas dentarias y afecta no solo la salud buco dental sino el aspecto emocional y psicológico de los pacientes. Objetivo: describir el tratamiento integral y rehabilitador realizado en una paciente adolescente con diagnóstico de DI tipo I. Relato del caso: Paciente de sexo femenino de 14 años, que concurre en demanda de atención a la Cátedra de Odontología Integral Niños de la FOU-BA derivada del Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" con diagnóstico de osteogénesis imperfecta tipo III (OI). Nunca recibió atención odontológica y el motivo de consulta fue la apariencia estética de sus piezas dentarias. Se realizó el examen clínico y radiográfico arrojando el diagnóstico de DI tipo I asociada a OI. Conclusión: El tratamiento rehabilitador de la DI tipo I en los pacientes en crecimiento y desarrollo debe estar dirigido a intervenir de manera integral y temprana para resolver la apariencia estética y funcional, evitar las repercusiones sociales y emocionales y acompañar a los pacientes y sus familias.

**Palabras claves:** dentinogénesis imperfecta tipo I, niño, adolescente, tratamiento

### ABSTRACT

Dentinogenesis imperfecta (DI) is an autosomal dominant inherited disorder that originates during the histodifferentiation stage of tooth development and alters dentin formation. It is considered a dentin dysplasia that can affect both dentitions with an incidence of 1 in 6000 to 8000 births. The treatment of patients with DI is complex and multidisciplinary, it is a challenge for the dentist, since in general all the

teeth are involved and it affects not only oral health but also the emotional and psychological aspect of the patients. Objective: To describe the comprehensive and rehabilitative treatment carried out in an adolescent patient with a diagnosis of DI type I. Case report: A 14-year-old female patient, who required dental attention at the Department of Pediatric Dentistry of FOUBA and was referred from the Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" with a diagnosis of osteogenesis imperfecta type III (OI). The patient never received dental care and the reason for consultation was esthetic appearance of her teeth. A clinical and radiographic examination was performed, resulting in a diagnosis of DI type I associated with OI. Conclusion: Rehabilitative treatment of DI in growing and developing patients will be aimed at early and comprehensive intervention to resolve esthetic and functional appearance, avoid social and emotional repercussions and accompany patients and their families.

**Keywords:** dentinogenesis imperfecta type I, child, adolescent, treatment

## INTRODUCCIÓN

La dentinogénesis imperfecta (DI) es un desorden hereditario de carácter autosómico dominante, que se origina durante la etapa de histodiferenciación del desarrollo dental y altera la formación de la dentina. Puede afectar ambas denticiones con una incidencia de 1 en 6000 a 8000 nacimientos (Barron et al., 2008; Sapir y Shapira, 2001).

Clínicamente se caracteriza por la presencia de piezas dentarias translúcidas u opalescentes con una decoloración que va desde el amarillo pardo al azul amarronado. Las coronas dentarias tienen forma de campana y las raíces son cortas, aplanadas y delgadas. A pesar de que el esmalte es normal tanto en su estructura como en su composición química, se fractura con facilidad debido al soporte deficiente que proporciona la dentina anómala. La dentina expuesta puede sufrir una atrición severa y rápida, con disminución de la dimensión vertical.

Desde el punto de vista histológico, la morfología del esmalte es normal en espesor y estructura; faltando sólo el ondulado microscópico, que se ubica en la unión esmalte - dentina, donde se presenta liso y uniforme. La dentina presenta escasez de túbulos dentinarios, de menor diámetro e irregulares. La presencia de zonas atubulares, con mineralización deficiente y un número reducido de odontoblastos son hallazgos frecuentes, así como las inclusiones pulpares y zonas extensas de dentina interglobular.

La cámara pulpar y los conductos radiculares suelen estar reducidos o totalmente obliterados, con presencia de cuerpos calcificados. "Se han descrito alteraciones en las fibras de colágeno con desaparición de las fibras beta, y en la dentina sólo se encuentran fibras alfa de colágeno" (Trejos et al, 2007, pp. 20). Debido al defecto de la dentina subyacente (colágeno tipo I), las piezas dentarias presentan radiográficamente

poca densidad mineral. El signo patognomónico se caracteriza por la presencia de piezas dentarias con coronas bulbosas, constricción a nivel del límite amelocementario y raíces cortas y delgadas. Casi siempre se puede observar obliteración precoz, parcial o total, de las cámaras pulpares y conductos radiculares. El cemento radicular, la membrana periodontal y el hueso alveolar aparecen normales.

Shields et al., (1973), clasificaron la DI en 3 tipos: DI tipo I asociada a osteogénesis imperfecta; DI tipo II (también conocida como Dentina Opalescente Hereditaria) que tiene esencialmente las mismas características clínicas, radiográficas e histológicas que la DI tipo I, pero sin osteogénesis imperfecta y DI tipo III, que es muy rara y se encuentra en la población de Brandywine en Maryland, USA. Si bien la DI tipo II y tipo III no son sindrómicas, se consideran expresiones diferentes del mismo gen DSPP (4q12-21), una sialofosfoproteína que codifica a las proteínas principales (fosfoproteína dentinaria y dentina sialoproteína) implicadas en la formación de la dentina. Cabe señalar que si bien la DI puede afectar ambas denticiones, los dientes primarios son los más afectados severamente, seguidos por los incisivos y los primeros molares permanentes, siendo los segundos y terceros molares los menos alterados (Petersen y Wetzel, 1998).

La DI tipo I se encuentra asociada a la osteogénesis imperfecta (OI), comprende un grupo fenotípico y molecularmente heterogéneo de trastornos hereditarios del tejido conectivo que comparten anomalías esqueléticas similares que causan fragilidad y deformidad ósea. Anteriormente se pensaba que era una patología con herencia autosómica dominante producida por la mutación del gen COL1A1 (17q21) y COL1A2 (7q21.1), que afecta la formación del tejido conectivo, específicamente la síntesis del colágeno tipo I. 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. Pero en los últimos 15 años se han descubierto mutaciones en múltiples genes nuevos (principalmente recesivos) implicados en la expresión, la estructura y la función del colágeno (Bregou Bourgeois et al., 2016). Por su baja incidencia, 1/15.000 a 1/20.000 en 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 (Shetty et al., 2011). Diversos estudios mostraron una prevalencia variable de DI entre pacientes con OI, según la población estudiada: 19 % en noruegos (Saeves et al., 2009), 20,4 % en egipcios (Elnagdy et al., 2012), 24,7 % en daneses (Thuesen et al., 2018); o tipos de OI, del 31% en OI tipo I al 86% en OI tipo III (Andersson et al., 2017).

La esperanza de vida varía de acuerdo al tipo, gravedad o letalidad de OI, siendo la tasa de mortalidad en la infancia de 70-80% (Basel y Steiner, 2009).

El diagnóstico de OI es clínico-radiográfico, en función a manifestaciones clínicas particulares y presenta cuatro características clínicas principales:

osteoporosis con fragilidad y deformidad ósea, esclerótica azul, DI y discapacidad auditiva (Renaud et al., 2013). Se caracteriza principalmente por la fragilidad ósea y la reducción en la masa ósea mineral, que condicionan la presencia de fracturas. También podemos encontrar deformidades en huesos largos, secundarias a fracturas o a la propia debilidad ósea, escoliosis, baja estatura, color azulado de las escleróticas, hiperlaxitud ligamentosa, debilidad muscular, presencia de huesos wormianos entre las suturas craneales, hipoacusia progresiva y en el 50% de los casos vemos alterada la dentinogénesis. Dentro de las manifestaciones cráneo faciales, destaca la facie triangular, prominencia frontal, dimensión craneal mayor en relación a la estructura corporal, hipoplasia del tercio medio facial, maxilar acortado con longitud mandibular normal, originando una maloclusión dentoalveolar clase III, mordida cruzada anterior y posterior unilateral o bilateral y erupción ectópica de molares permanentes.

Desde el punto de vista histológico, si bien la DI tipo I es causada por mutaciones que afectan la formación de colágeno, sin alterar las proteínas de la dentina (sialofosfoproteína) como en la DI tipo II y III; el tejido dentinario se ve afectado de manera similar, presentando una reducción en el número de túbulos e irregularidades en la morfología tubular (O’Connell y Marini, 1999; Lindau et al., 1999; Neville et al., 2019). La unión esmalte-dentina también está alterada, puede ocurrir un desgaste significativo de forma espontánea y los dientes tienden a perderse prematuramente, aunque la capa de esmalte sea normal (Neville et al., 2019).

Por lo anteriormente expuesto, los pacientes con OI podrían ser un grupo de alto riesgo para la caries. Un estudio realizado en una gran muestra de pacientes con OI (319 participantes) reveló que la presencia

de OI aumenta la probabilidad de caries (Ma et al., 2019). Sin embargo, otro reportó que la prevalencia de caries era similar a la de la población general (Malmgren y Norgren, 2002).

En 1979, Sillence et al., propusieron una clasificación de la enfermedad en cuatro tipos, basada en criterios clínicos, radiográficos y genéticos:

- Tipo I: leve no deformante. Se caracteriza por presentar escleróticas azules, escoliosis (sin llegar a sufrir grandes deformidades a nivel de la columna vertebral o huesos largos) y dentinogénesis imperfecta. Se transmite con carácter autosómico dominante.
- Tipo II: forma letal perinatal. Se trata de la variedad más grave, en la que se producen múltiples fracturas neonatales y deformidades graves que provocan la muerte.
- Tipo III: forma grave, progresivamente deformante. Presentan escleróticas normales y deformidades severas de la columna vertebral durante la última etapa de la infancia y la adolescencia, que generan una baja estatura. La DI se presenta frecuentemente.
- Tipo IV: Es el grupo más heterogéneo, con deformidades moderadas, escleróticas de coloración variable y DI.

Posteriormente se identificaron nuevos genes que se asociaron a nuevos tipos de OI (V-XII). La mayoría de los pacientes con OI tienen mutaciones autosómicas dominantes que afectan a los genes del colágeno de tipo 1 (COL1A1, COL1A2). Solo en el 6-8% de todos los casos de OI se identificaron mutaciones autosómicas recesivas o ligadas al cromosoma X. La clasificación de Sillence sigue siendo la más utilizada ya que el diagnóstico, la clasificación y la evaluación de la gravedad de la OI se basa en el fenotipo clínico a lo largo del tiempo (Bregou Bourgeois et al., 2016) (Tabla 1).

Tipo OI	Herencia	Severidad	Características
<b>I</b>	AD	Leve	Fragilidad ósea variable No deformante Escleróticas azules Disminución auditiva progresiva DI en pocos casos
<b>II</b>	AD, AR	Letal	Fragilidad ósea extremadamente severa Letalidad perinatal
<b>III</b>	AR	Severa	Fragilidad ósea moderada a severa Progresivamente deformante (huesos largos y columna) Escleróticas normales DI se presenta frecuentemente Fenotipos clínicos y radiográficos variables
<b>IV</b>	AD, AR	Moderada	Fragilidad ósea moderada Escleróticas variables Escoliosis leve-moderada Deformidad huesos largos moderada

**TABLA 1:** Clasificación de Osteogénesis Imperfecta (Sillence, 1979). AD: Autosómico dominante, AR: Autosómico recesivo, OI: Osteogénesis Imperfecta, DI: Dentinogénesis Imperfecta

**CASO CLÍNICO**

Paciente de sexo femenino de 14 años, que concurrió en demanda de atención a la Cátedra de Odontología Integral Niños de la FOUBA derivada del Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" con diagnóstico de OI tipo III. Nunca recibió atención odontológica y el motivo de consulta fue la apariencia estética de sus piezas dentarias. Se confeccionó la historia clínica con asentimiento y consentimiento informado. Durante la anamnesis se conoció que su patología fue diagnosticada a los 4 meses de edad y a los 8 meses presentó fracturas de huesos largos. Le realizaron 10 cirugías reconstructivas y se colocaron prótesis internas en fémur derecho e izquierdo. Actualmente presenta gastritis, reflujo gástrico y presión renal por lo que está medicada con Enalapril 2.5 gr 1 vez al día. Realiza controles periódicos en el mencionado hospital en las siguientes especialidades: crecimiento y desarrollo, traumatología, nefrología, fisioterapia, ginecología, gastroenterología, oftalmología. Como antecedentes familiares y hereditarios, su madre falleció por cáncer hepático y su padre es diabético. No manifiestan antecedentes de OI.

En el examen extraoral se observó baja talla con respecto a su edad (1.10 m, 37kg), imposibilidad de caminar, escleróticas normales (Figura 1). En una vista facial de frente vemos simetría facial, disminución del tercio medio y en una vista lateral encontramos un perfil cóncavo (Figura 2).

Durante el examen clínico intraoral, se observó que todas las piezas dentarias presentaban una alteración en su estructura con aspecto opalescente de color amarillo - marrón y atrición en el sector anterosuperior. Las piezas 2.6 y 4.7 presentaban lesiones de caries no penetrantes y las piezas 3.7 y 4.6 con indicación de extracción (Figura 3).

En relación al estado de salud gingivoperiodontal se observó una inflamación gingival de leve a moderada y abundante presencia de biofilm y cálculo supragingival. Los índices de placa y gingivales iniciales revelaron valores superiores a los compatibles con salud. (Índice de Placa de O'Leary: 100%, Índice de placa de Sillness y Løe: 2.6, Índice gingival Løe y Sillness: 1.81, Índice hemorragia simplificado: 0,8) (Figura 4).

En el examen de la oclusión se detectó maloclusión de clase III con mordida abierta anterior y en zona de premolares, siendo el único contacto los molares (Figura 5).

En la radiografía panorámica se observó la presencia de coronas con forma bulbosa y constricción marcada en la unión amelo-cementaria, raíces cortas y delgadas, obliteración total de cámaras pulpaes y parcial en conductos radiculares. Radiolucidez compatible con lesiones de caries en 2.6 y 4.6, resto radicular en 4.6. Los terceros molares se encuentran en el estadio 8 de Nolla, próximos a erupcionar (Figura 6).

Luego del análisis clínico, radiográfico y de los modelos de estudio (Figura 7), se confirmó el diagnóstico de dentinogénesis imperfecta tipo I asociada a osteogénesis imperfecta.

También se evaluaron los factores de riesgo individual, el nivel socioeconómico de la familia y edad de la paciente en relación a la etapa de crecimiento y desarrollo y se planificó un tratamiento integral, individualizado y preventivo para reestablecer la función y estética perdidas, teniendo en cuenta la importancia de la apariencia personal en el funcionamiento psicosocial y el impacto psicológico negativo que ocasiona esta patología en una paciente adolescente. Se implementó un tratamiento rehabilitador intermedio hasta alcanzar la adultez.

El tratamiento dental es un reto, por lo que se deben



**FIGURA 1.** Examen extraoral.



**FIGURA 2.** A: Vista lateral derecho. B: Vista de frente. C: Vista lateral izquierda.



**FIGURA 3.** A: Arcada superior. B: Arcada inferior.



**FIGURA 4.** Índice de Placa de O'Leary: 100%.



**FIGURA 6.** Radiografía Panorámica.



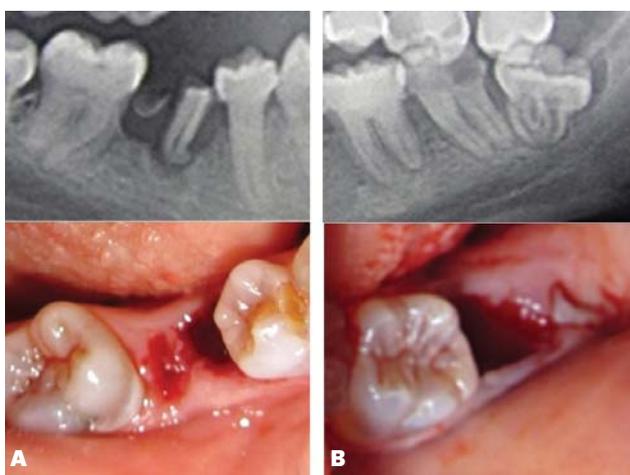
**FIGURA 5.** **A:** Oclusión de frente. **B:** Oclusión lateral derecha. **C:** Oclusión lateral izquierda.



**FIGURA 7.** Modelos de estudio.



**FIGURA 8.** Terapia gingivoperiodontal.



**FIGURA 9.** Exodoncias. **A:** pieza 4.6. **B:** Pieza 3.7.

plantear los siguientes objetivos: restablecer la salud dental en lo posible preservando la vitalidad pulpar, devolver forma y tamaño de la dentición; proporcionar una apariencia estética aceptable, 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 (Abukabbos y Al-Sineedi, 2013).

La primera etapa se centró en las medidas preventivas: se enseñó una técnica de higiene oral acorde a su edad, se implementó el uso de elementos interdentarios, se asesoró con respecto a una dieta no cariogénica, se realizó la terapia básica gingivoperiodontal (Figura 8) y se intervino en los procesos de desmineralización y remineralización mediante la aplicación profesional de fluoruros tópicos en forma trimestral



**FIGURA 10.** Rehabilitación de pieza 4.7. Pre y posoperatorio.



**FIGURA 11.** Rehabilitación de pieza 2.6. Pre y posoperatorio.



**FIGURA 12.** Rehabilitación del sector anteroinferior. Pre y posoperatorio.



**FIGURA 13.** Rehabilitación del sector anterosuperior. Preoperatorio, grabado ácido, técnica adhesiva, aplicación de resina compuesta y posoperatorio (de arriba hacia abajo).

y fluoruros de autoaplicación de uso diario. Se realizaron las exodoncias de las piezas 3.7 y 4.6 (Figura 9). A continuación, en la fase rehabilitadora, se realizaron restauraciones directas con resinas compuestas de las piezas 2.6 y 4.7 con anestesia local y aislamiento absoluto. Se utilizó la técnica de grabado total con ácido fosfórico 37%, sistema adhesivo de 5° generación e incrementos sucesivos de composite de alta carga. En ambos casos se realizó el pulido de las restauraciones y el control de la oclusión (Figuras 10 y 11).

Para la rehabilitación de los sectores anteriores superior e inferior se optó por la confección de carillas directas con resinas compuestas. En cuanto a la preparación dentaria se decidió no reducir el espesor del esmalte con el fin de mantener el sustrato suficiente que permita lograr una buena adhesión. Se realizó la profilaxis de las piezas dentarias con pasta a base de piedra pómez, agua y escobilla de Robinson a baja velocidad. Se aisló en forma absoluta y se realizó el grabado de las superficies vestibulares con ácido fosfórico 37%, luego del lavado y secado de las mismas, se colocó el sistema adhesivo siguiendo las instrucciones del fabricante y se fotopolimerizó. Posteriormente, se procedió a realizar la estratificación de las capas de resina nanohíbrida, en la primera capa se utilizó una dentina opaca para disminuir la saturación del color propio de las piezas con DI y poder mejorar la estética de las mismas. Una

vez polimerizada la última capa de resina compuesta, se realizó el terminado y pulido de las restauraciones (Figuras 12 y 13).

Si bien la paciente presenta una maloclusión importante, no fue derivada a ortodoncia ya que este tratamiento fue desaconsejado por sus médicos debido a su patología de base y a que no hay suficiente evidencia disponible sobre los resultados de los tratamientos de ortodoncia en sujetos con osteogénesis imperfecta moderada a grave.

En los monitoreos trimestrales periódicos que se llevaron a cabo durante dos años se realizó el control clínico, refuerzo de las medidas preventivas y evaluación del nivel de salud logrado (Figuras 14 y 15).

## DISCUSIÓN

Los pacientes niños y adolescentes afectados con DI tipo I deben ser evaluados por el odontopediatra tan pronto como sea posible, con el propósito de intervenir precozmente y evitar la pérdida de estructura dental por desgaste y/o de piezas dentarias. Presentan múltiples y complejos problemas ya que sus condiciones dentales afectan tanto la forma como la función pudiendo tener un impacto psicológico significativo. Las alteraciones pueden presentarse tempranamente y requieren intervención y manejo prolongados, aplicación de medidas preventivas, incluyendo el acompañamiento y contención del paciente y su familia.



**FIGURA 14.** Monitoreo inmediato.



**FIGURA 15.** Monitoreo mediato a los 2 años.

En cuanto al tratamiento odontológico, la literatura describe diversas alternativas que dependen de las características, severidad y requerimiento de cada caso.

La American Academy of Pediatric Dentistry (AAPD) sugiere que el tratamiento óptimo para la DI incluye la prevención del desgaste severo asociado con la pérdida del esmalte y la rápida atrición de la dentina pobremente mineralizada, rehabilitación de las piezas que han sufrido desgaste severo y prevención de caries y enfermedad periodontal. (American Academy of Pediatric Dentistry, 2013).

El enfoque de tratamiento para manejar DI tipo I depende de la gravedad de la expresión clínica. El criterio multidisciplinario es esencial en dentición mixta y permanente para abordar las necesidades complejas de las personas afectadas (Scarel-Caminaga et al., 2012; Sapir y Shapira, 2001; Abukabbos y Sineedi, 2013).

Por otro lado, si realizan procedimientos quirúrgicos u ortodóncicos, se debe ser cauteloso ya que se aumenta el riesgo de provocar fractura ósea.

Si bien las piezas dentarias son más propensas a un desgaste excesivo en relación a los dientes sanos, no parecen ser más susceptibles a caries dental (Sapir y Shapira, 2001).

Los tratamientos adhesivos se pueden utilizar con eficacia en afecciones leves a moderadas. "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" (Medina Solís et al., 2021, pp 48)

En esta situación clínica, como se describió anteriormente, se realizaron restauraciones directas con resinas compuestas en sector posterior y carillas directas con resinas compuestas en sector anterior. Sowmya et al., (2017), mencionan en su artículo que las restauraciones directas brindan un resultado mínimamente invasivo y ofrecen máxima preservación de la estructura dental, comparado con las restauraciones indirectas. Por otro lado, cualquier inconveniente de la resina puede ser reparado directamente en la cavidad oral sin realizar ningún desgaste.

Con respecto a las carillas directas de resina compuesta son tratamientos conservadores para pacientes jóvenes que requieran rehabilitaciones

estéticas, por ejemplo, cuando presentan alguna alteración de forma o color o bien cuando se deban reparar fracturas de la resina. Baratieri (2004) afirma que las carillas directas pueden presentar una longevidad promedio de 4 a 8 años.

En un estudio realizado por He et al. (2011), se demostró que la densidad mineral de calcio y fósforo de la capa externa del esmalte en la edad adulta (>55 años) es considerablemente más alta que en la edad juvenil (18-24 años). Sowmya et al., (2017) concluyeron que las técnicas de restauración mínimamente invasivas son el tratamiento de elección en pacientes jóvenes.

## CONCLUSIONES

Es imprescindible la identificación precoz de las anomalías dentarias y la instauración de un tratamiento temprano individualizado con abordaje multidisciplinario y alto componente preventivo.

Teniendo en cuenta todas las observaciones descritas, los principios clínicos deben ser conservadores y mínimamente invasivos, para preservar el esmalte y evitar el desgaste y pérdida de piezas dentarias.

## REFERENCIAS

- Abukabbos, H. y Al-Sineedi, F. (2013). Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: case report. *The Saudi Dental Journal*, 25(4), 159–165. <https://doi.org/10.1016/j.sdentj.2013.10.004>
- American Academy of Pediatric Dentistry AAPD. (2013). Guideline on dental management of heritable dental developmental anomalies. En *Reference manual*, 38(6) 16/17, pp. 302–307. [https://www.aapd.org/assets/1/7/G\\_OHCHeritable2.PDF](https://www.aapd.org/assets/1/7/G_OHCHeritable2.PDF)
- Andersson, K., Dahllöf, G., Lindahl, K., Kindmark, A., Grigelioniene, G., Åström, E., y Malmgren, B. (2017). Mutations in COL1A1 and COL1A2 and dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta - A retrospective cohort study. *PloS One*, 12(5), e0176466. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0176466>

- Baratieri, L. N. (2004). Estética: restauraciones adhesivas directas en dientes anteriores fracturados. AMOLCA.
- Barron, M. J., McDonnell, S. T., Mackie, I. y Dixon, M. J. (2008). Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 3, 31. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-3-31>
- Basel, D. y Steiner, R. D. (2009). Osteogenesis imperfecta: recent findings shed new light on this once well-understood condition. *Genetics in Medicine*, 11(6), 375–385. <https://doi.org/10.1097/GIM.0b013e3181a1ff7b>
- Bregou Bourgeois, A., Aubry-Rozier, B., Bonafé, L., Laurent-Applegate, L., Pioletti, D. P. y Zambelli, P. Y. (2016). Osteogenesis imperfecta: from diagnosis and multidisciplinary treatment to future perspectives. *Swiss Medical Weekly*, 146, w14322. <https://doi.org/10.4414/smw.2016.14322>
- Elnagdy, G. M. H. A., ElRefaiey, M. I., Aglan, M. S., Ibrahim, R. O. y El Badry, T. H. M. (2012) Oro-dental manifestations in different types of osteogenesis imperfecta. *Australian Journal of Basic and Applied Sciences*, 6(12), 464-473. <http://www.ajbasweb.com/old/ajbas/2012/Nov%202012/464-473.pdf>
- He, B., Huang, S., Zhang, C., Jing, J., Hao, Y., Xiao, L. y Zhou, X. (2011). Mineral densities and elemental content in different layers of healthy human enamel with varying teeth age. *Archives of Oral Biology*, 56(10), 997–1004. <https://doi.org/10.1016/j.archoralbio.2011.02.015>
- Lindau, B., Dietz, W., Lundgren, T., Storhaug K. y Norén, J. G. (1999). Discrimination of morphological findings in dentine from osteogenesis imperfecta patients using combinations of polarized light microscopy, microradiography and scanning electron microscopy. *International Journal of Paediatric Dentistry*, 9(4), 253–261. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.1999.00143.x>
- Ma, M. S., Najirad, M., Taqi, D., Retrouvey, J. M., Tamimi, F., Dagdeviren, D., Glorieux, F. H., Lee, B., Sutton, V. R., Rauch, F. y Esfandiari, S. (2019). Caries prevalence and experience in individuals with osteogenesis imperfecta: a cross-sectional multicenter study. *Special Care in Dentistry*, 39(2), 214–219. <https://doi.org/10.1111/scd.12368>
- Malmgren, B. y Norgren, S. (2002). Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Acta Odontologica Scandinavica*, 60(2), 65–71. <https://doi.org/10.1080/000163502753509446>
- Medina Solís, C. E., Casanova Rosado, J. F., Robles Bermeo, N. L., Alonso Sánchez, C. C., Escoffié Ramírez, M. y Minaya Sánchez, M. (eds). (2021). Mis casos clínicos de Odontopediatría y Ortodoncia. Universidad Autónoma de Campeche. <http://ri.uaemex.mx/handle/20.500.11799/112224>
- Neville, B. W., Damm, D. D., Allen, C. M. y Chi, A. C. (eds). (2019). Pathology of teeth. En *Color atlas of oral and maxillofacial diseases* (pp 41–78). Elsevier. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-55225-7.00002-6>
- O’Connell, A. C. y Marini, J. C. (1999). Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontics*, 87(2), 189–196. [https://doi.org/10.1016/s1079-2104\(99\)70272-6](https://doi.org/10.1016/s1079-2104(99)70272-6)
- Petersen, K. y Wetzel, W. E. (1998). Recent findings in classification of osteogenesis imperfecta by means of existing dental symptoms. *ASDC Journal of Dentistry for Children*, 65(5), 305–309, 354.
- Renaud, A., Aucourt, J., Weill, J., Bigot, J., Dieux, A., Devisme, L., Moraux, A. y Boutry, N. (2013). Radiographic features of osteogenesis imperfecta. *Insights Into Imaging*, 4(4), 417–429. <https://doi.org/10.1007/s13244-013-0258-4>
- Saeves, R., Lande Wekre, L., Ambjørnsen, E., Axelsson, S., Nordgarden, H. y Storhaug, K. (2009). Oral findings in adults with osteogenesis imperfecta. *Special Care in Dentistry*, 29(2), 102–108. <https://doi.org/10.1111/j.1754-4505.2008.00070.x>
- Sapir, S. y Shapira, J. (2001). Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatric Dentistry*, 23(3), 232–237.
- Scarel-Caminaga, R. M., Cavalcante, L. B., Finoti, L. S., Santos, M. C. L. G., Konishi, M. F. y Santos-Pinto, L. A. M. (2012). Dentinogenesis imperfecta type II: approach for dental treatment. *Revista de Odontología de UNESP*, 41(6), 433–437. <https://www.scielo.br/j/rounosp/a/8yD3XdBrvfDTVWf5vfY7fLq/?lang=en#>
- Shetty, S. R., Dsouza, D., Babu, S. y Balan, P. (2011). Osteogenesis imperfecta (type IV) with dental findings in siblings. *Case Reports in Dentistry*, 2011, 970904. <https://doi.org/10.1155/2011/970904>
- Shields, E. D., Bixler, D. y el-Kafrawy, A. M. (1973). A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Archives of Oral Biology*, 18(4), 543–553. [https://doi.org/10.1016/0003-9969\(73\)90075-7](https://doi.org/10.1016/0003-9969(73)90075-7)

Sillence, D. O., Senn, A. y Danks, D. M. (1979). Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *Journal of Medical Genetics*, 16(2), 101–116. <https://doi.org/10.1136/jmg.16.2.101>

Sowmya, K., Dwijendra, K. S., Pranitha, V. y Roy, K. K. (2017). Esthetic rehabilitation with direct composite veneering: a report of 2 cases. *Case Reports in Dentistry*, 2017, 7638153. <https://doi.org/10.1155/2017/7638153>

Thuesen, K. J., Gjørup, H., Hald, J. D., Schmidt, M., Harsløf, T., Langdahl, B. y Haubek, D. (2018). The dental perspective on osteogenesis imperfecta in a Danish adult population. *BMC Oral Health*, 18(1), 175. <https://doi.org/10.1186/s12903-018-0639-7>

Trejos, P., Hernando, V. y De León, C. (2007). Dentinogénesis imperfecta: reporte de un caso. *Revista Estomatología*, 15(2), 19–27. <http://hdl.handle.net/10893/2339>

### **CONFLICTO DE INTERESES**

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

### **Dirección para correspondencia**

Cátedra Odontología Integral Niños  
Universidad de Buenos Aires  
MT de Alvear 2142, Piso 15, C1122AAH.  
Ciudad Autónoma de Buenos  
[marianlcrespo@yahoo.com.ar](mailto:marianlcrespo@yahoo.com.ar)

La Revista de la Facultad de Odontología de la Universidad de Buenos Aires se encuentra bajo una Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivadas 2.5 Argentina

