



Displasia Dentinaria Tipo I: Manejo Clínico y Estudio Histológico a Propósito de Dos Casos.

Journal:	<i>International Journal of Interdisciplinary Dentistry</i>
Manuscript ID	REVISTA-2023-0010.R1
Manuscript Type:	Clinical Reports
Date Submitted by the Author:	02-Jun-2023
Complete List of Authors:	Soto, Felipe; Hospital San Jose, Unidad de Cirugía Maxilofacial Alarcon, Alvaro; Universidad Mayor, Patología Oral Fariña, Rodrigo; Hospital Del Salvador, Service of Maxillofacial Surgery; Universidad de Chile, Oral and Maxillofacial Department Martinez, Benjamin; Universidad Mayor, Patología Oral
Keywords:	Dentin Dysplasia Type I, Short Root Anomaly, Oral Pathology



1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERES

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

For Review Only

RELEVANCIA CLÍNICA

Dentro de la patología oral, las entidades que alteran la producción y organización de los tejidos dentarios suelen ser poco frecuentes y a su vez, tienden a afectar el correcto funcionamiento de las piezas dentarias y también pueden predisponerlas a padecer de enfermedades tales como caries y enfermedad periodontal de manera temprana y mas severa.

La displasia dentinaria tipo I a su vez es dentro de las enfermedades menos frecuentes, la cual cuenta con pocos casos documentados en la literatura y aun en menor cantidad, con estudios histológicos respectivos.

For Review Only

Displasia Dentinaria Tipo I: Manejo Clínico y Estudio Histológico a Propósito de Dos Casos.

Felipe Soto Donoso ^{1,3}; Álvaro Alarcón ², Benjamín Martínez Rondanelli ², Rodrigo Fariña Sirandoni ^{4,5}.

1. Cirujano Dentista, Escuela de Odontología Universidad Mayor; Santiago.
2. Unidad de Patología Oral, Diagnóstico y Urgencia, Facultad de Ciencias, Escuela de Odontología Universidad Mayor, Santiago.
3. Equipo de Cirugía Maxilofacial, Hospital San José, Santiago, Chile.
4. Equipo de Cirugía Maxilofacial, Hospital del Salvador, Santiago, Chile.
5. Departamento de Cirugía y Traumatología Bucal y Maxilofacial, Universidad de Chile, Santiago.

Autor Correspondiente: Felipe Soto Donoso

Correo electrónico: felipei.sotodonoso@gmail.com

RESUMEN: La displasia dentinaria tipo I (DD-I) corresponde a una alteración dentinaria de heterogeneidad genética y penetrancia completa, en donde se presenta un defecto en el desarrollo de las raíces de los dientes tanto temporales como definitivos. Clínicamente se observan dientes con extrema movilidad junto con antecedentes de exfoliación prematura o espontánea. Los defectos estructurales de los tejidos dentarios, tales como DD-I; implican un desafío ya que son pocos los casos documentados en la literatura que hablan de esta condición. Además implican un tratamiento multidisciplinario y altamente invasivo. El objetivo de este artículo es presentar dos casos de DD-I, enfatizando en su tratamiento y características histopatológicas.

Palabras Clave: Displasia Dentinaria Tipo I, Enanismo Radicular, Cirugía Oral, Patología Oral

ABSTRACT: Dentin Dysplasia Type I (DD-I) consists of a pathological dentinary alteration with genetic heterogeneity that results in a defectuous development of dental roots both in primary and secondary dentition. Clinically we can appreciate teeth with extreme pathological mobility and premature or spontaneous exfoliation. Alterations within normal dental structure, such as DD-I imply a challenge for the common practitioner, because of the scarce number of case reports with in the scientific literature regarding this condition and also, because of

1
2
3 the need for a highly invasive and multidisciplinary approach they require. The aim of this
4 article is to present two DD-I cases, emphasizing on their treatment and histopathological
5 features.
6
7
8
9

10 Keywords: Dentin Dysplasia Type I, Short Root Anomaly, Oral Surgery, Oral Pathology.
11
12
13
14

15 INTRODUCCIÓN

16
17
18

19 La displasia dentinaria tipo I (DD-I) corresponde a un cuadro patológico de heterogeneidad
20 genética ⁽²⁾ y de penetrancia completa; en el cual existe una alteración en el desarrollo
21 radicular de los dientes tanto temporales como definitivos, **a diferencia de la displasia**
22 **dentinaria tipo II (DD-II) que afecta principalmente a la dentición temporal y altera la**
23 **estructura coronal de los dientes por sobre las raíces** ^(1;7). Actualmente se estima una
24 prevalencia de 1:100.000 habitantes ⁽⁷⁾ sin predilección por raza ni sexo.
25
26
27
28
29

30 A nivel estructural, podemos encontrar que tanto la estructura del esmalte como la dentina
31 coronal se encuentran conservados; a diferencia de la dentina radicular la cual carece de
32 organización y esto implica un acortamiento de la raíz y también una ausencia, en la mayoría
33 de los casos documentados, de la cámara pulpar.
34
35
36
37
38

39 Debido a esto, clínicamente encontramos dientes con extrema movilidad acompañados de
40 antecedentes de exfoliación prematura o espontánea; la cual puede encontrarse asociada a
41 traumas menores ⁽⁷⁾. Cabe destacar que los tiempos de erupción de los dientes afectados
42 tanto temporales como definitivos suelen estar dentro de los rangos esperados.
43
44
45
46
47

48 Radiográficamente, se pueden apreciar dientes tanto primarios como definitivos con raíces
49 cónicas de pequeño tamaño y sin pulpa radicular, con la presencia de focos periapicales
50 radiolúcidos inflamatorios. A nivel de la corona suelen presentar una cámara pulpar descrita
51 como en forma “creciente” dispuesta de manera paralela a la unión amelo-dentinaria en la
52 dentición definitiva ⁽⁷⁾, mientras que en la dentición decidua es más frecuente ver las piezas
53 dentarias afectadas con una ausencia total de cámara pulpar.
54
55
56
57
58
59

60 La DD-I puede ser subclasificada en 4 categorías (Figura 1) ^(2;7):

- DD-Ia: dientes carentes de cámara pulpar y de formación radicular, frecuentemente acompañado de focos radiolúcidos periapicales.
- DD-Ib: cámara pulpar pequeña con disposición horizontal y aspecto creciente única, con raíces formadas de milímetros de longitud y frecuentemente acompañado de focos radiolúcidos periapicales.
- DD-Ic: cámara pulpar dispuesta en dos bandas crecientes rodeando un islote dentinario central, y raíces con un mayor grado de desarrollo.
- DD-Id: cámaras pulpares visibles, frecuentemente acompañadas de pulpolitos; raíces de longitud cercana a la normalidad; y escasos focos periapicales radiolúcidos asociados en este subtipo.

En lo que respecta a la histopatología, se puede una estructura conservada tanto en el esmalte como en la dentina del manto; la cual es la primera dentina en formarse y que posee un espesor aproximadamente de 20 μm ⁽⁷⁾. Por otro lado, la dentina subyacente adopta una apariencia irregular en forma de glóbulos dentinarios, adquiriendo la apariencia descrita como “corrientes de aguas que circulan entre piedras” ⁽⁷⁾.

La patogenia no está claramente establecida, aunque se ha propuesto diversas hipótesis; Wesley *et al.*, ⁽¹⁰⁾ propuso que se debe a una interacción anormal entre odontoblastos y ameloblastos, lo que dan origen a un defecto en la diferenciación y función odontoblástica. **Yu *et al.* ⁽¹¹⁾ postuló que las alteraciones genéticas en los factores de transcripción para proteínas *Osx* y *DKK-1*, son capaces de generar un desarrollo radicular defectuoso.** Por otro lado, se ha sugerido una alteración a nivel del epitelio del germen dentario durante la formación radicular, que induce a una invaginación prematura de la vaina epitelial radicular de Hertwig y una sucesiva detención del mismo proceso ^(3,11).

En lo que respecta al tratamiento de DD-1, se promueve un manejo preventivo enfocado en una buena instrucción de higiene oral y controles periódicos al odontólogo, acompañado de un tratamiento periodontal con fines de evitar la aparición de enfermedad periodontal. Sin embargo, la presencia de factores como; nivel de desarrollo radicular, ausencia de pulpa y presencia de focos periapicales inflamatorios, indican maniobras terapéuticas mas invasivas.

CASO CLÍNICO 1

Paciente sexo femenino, 18 años de edad; acude junto con su familia desde Arica hasta Santiago consultando por movilidad dentaria severa y generalizada. **Al examen clínico se confirma la movilidad dentaria y se demuestra una ausencia de respuesta frente a estímulos térmicos.** Conversando con la familia de ella se recolectan antecedentes de pérdida prematura de sus dientes temporales, enfatizando de que ella es la única dentro de la familia con esta condición.

Se solicita una radiografía panorámica (Figura 2) la cual muestra una dentición definitiva completa; con un escaso desarrollo radicular y ausencia de cámara pulpar en la totalidad de sus piezas dentarias. **Se observa también presencia de focos periapicales compatibles con lesiones periapicales de carácter inflamatorio** asociados a múltiples piezas dentarias.

Se establece el diagnóstico de DD-Ia y basado en un mal pronóstico rehabilitador de estos dientes, se propone efectuar la extracción de la dentición completa y rehabilitar sucesivamente a través de implantes oseointegrados. Una vez efectuado el procedimiento, los dientes fueron sometidos a un estudio microscópico (Figuras 3 y 4).

Mediante el estudio histopatológico se confirmó la naturaleza inflamatoria de las lesiones periapicales asociadas, diagnosticándolas como granulomas periapicales. A nivel dentario, se pudo determinar de que la estructura del esmalte se encuentra conservada, junto con una delgada capa de dentina adyacente a la unión amelodentinaria; correspondiente a la dentina del manto. La dentina secundaria por su parte, se encuentra formando glóbulos de dentina. En mayor aumento se puede evidenciar otro defecto estructural característico; el cual es la forma en ángulo recto o en "L" de los túbulos dentinarios.

CASO CLINICO 2

Paciente sexo femenino, 24 años; que acude a la consulta odontológica por lesión situada entre dientes 3 y 5, presentando una fístula activa con secreción purulenta a nivel de premolares. **Además, no se determina respuesta frente a los test de sensibilidad frente a estímulos térmicos tanto en zona afectada como en dientes contralaterales utilizados como control.** Solicitando una radiografía panorámica (Figura 5), podemos hallar un enanismo radicular generalizado y ausencia de cámara pulpar en la totalidad de las piezas dentarias, **diagnosticándose como DD-la.**

Por la presencia de fístula activa se optó por la exodoncia del premolar incluido junto con la exéresis de la lesión asociada, los cuales fueron sometidos a un estudio histopatológico. En la lesión asociada (Figura 6) se pudo encontrar un abundante infiltrado inflamatorio compuesto mayoritariamente por linfocitos y plasmocitos; estableciendo el diagnóstico de **granuloma periapical.**

En el estudio histopatológico del premolar (Figura 7), encontramos múltiples similitudes con el primer caso tales como; la organización normal tanto de esmalte como dentina del manto y alteración en la organización de la dentina secundaria, así como en el trayecto de los túbulos dentinarios.

A diferencia del primer caso, no se optó por la extracción de la dentición completa ya que no había mas dientes con compromiso periapical y, por ende, se determinaron maniobras terapéuticas preventivas y conservadoras; con el fin de conservar la dentición el mayor tiempo posible y evitar un tratamiento rehabilitador altamente invasivo.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

La DD-I representa un desafío para el odontólogo por diferentes motivos. Para empezar, es una patología cuya etiología no se ha establecido de manera concreta aún. **Recientemente se ha demostrado que DD-I por distintas vías y alteraciones genéticas. es por esto que ahora se habla de una enfermedad de heterogeneidad genética mas que de una enfermedad autosómica dominante, como era descrita previamente.** Investigadores han

1
2
3 postulado diversas mutaciones a nivel de SMOC2, Osx, DKK-1 como factor etiológico de
4 DD-I; sin embargo, los mismos autores sugieren realizar mas estudios con el fin de poder
5 aseverar concretamente la participación de dichos agentes en el desarrollo de DD-I (2,11). **Se**
6 **sugiere orientar próximos estudios hacia las bases genéticas de la enfermedad.**
7
8
9

10
11 **Para establecer un correcto diagnóstico de DD-I debemos considerar las**
12 **características clínicas más representativas. La movilidad dentaria aumentada,**
13 **coloración normal de la corona, disminución o ausencia de respuesta frente a**
14 **estímulos térmicos y antecedentes de exfoliación prematura de la dentición temporal,**
15 **así como la falta de desarrollo radicular generalizado son los rasgos clínicos y**
16 **morfológicos más frecuentes que pueden servir para contrastar con los diagnósticos**
17 **diferenciales.** Dentro de los diagnósticos diferenciales para DD-I, los mas frecuentes son
18 dentinogénesis imperfecta (DI), DD-II y reabsorción radicular por tratamiento de ortodoncia.
19 También se han descrito características radiográficas similares en pacientes infantiles que
20 son tratados con quimioterapia o radioterapia en la región maxilofacial durante el período de
21 formación y desarrollo radicular (4)
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31

32 Por otro lado, cabe destacar que dentro de la literatura destacada son pocos reportes de
33 caso clínico acompañados de un estudio histológico ya sea de tejido dentario o de las
34 lesiones periapicales asociadas. Por ende, sugerimos para los próximos estudios, incluir
35 análisis histopatológicos con el fin de comprender de mejor forma las alteraciones
36 microscópicas que ocurren en la DD-I.
37
38
39
40
41

42 Otro aspecto que representa un gran desafío, es el tratamiento. Como la DD-I es capaz de
43 expresarse en distintos grados de severidad; no siempre se puede efectuar el tratamiento
44 conservador y de enfoque preventivo que la literatura recomienda. Por ende, no existe un
45 tratamiento estandarizado para la DD-I, si no que depende de dos factores; del subtipo de
46 DD-I y de si existe o no una detección oportuna de la condición.
47
48
49
50
51

52 A modo de conclusión, la DD-I junto con otras alteraciones del desarrollo dentinario tales
53 como la DI, son patologías de baja prevalencia pero que aun así representan un problema
54 ya que son enfermedades que detectadas de manera tardía pueden repercutir en un
55 tratamiento mas invasivo y de mayor costo para los pacientes. Es por eso que el objetivo es
56
57
58
59
60

1
2
3 enfatizar en un diagnóstico precoz y medidas preventivas, con el fin de conservar las piezas
4 dentarias en boca por el mayor tiempo posible.
5
6
7

8 Hay que destacar la importancia de realizar un buen examen clínico junto con la recolección
9 de antecedentes familiares en lo que respecta a las alteraciones del desarrollo dentinario
10 tales como DD-I. Sin embargo, muchos de los diagnósticos son confirmados a través de
11 estudios imagenológicos; en especial radiografías. Debido a esto, es recomendado bajo la
12 sospecha de DD-I, solicitar un examen radiográfico complementario con el fin de establecer
13 un diagnóstico y correcto plan de tratamiento.
14
15
16
17
18
19

20 **BIBLOGRAFÍA**

- 21 1. Bloch-Zupan A. Dento/Oro/Craniofacial Anomalies and Genetics. Philadelphia, Elsevier
22 Science Publishing, 2012.
 - 23 2. Chen D, Li X, Lu F, Wang Y, Xiong F, Li Q. Dentin dysplasia type I A dental disease with
24 genetic heterogeneity. Oral Dis., 25(2):439-46, 2019.
 - 25 3. Duncan WK, Perkins TM, O'Carroll MK, Hill WJ. Type I dentin dysplasia: report of two
26 cases. Ann Dent., 50: 18-21, 1991.
 - 27 4. Fayle SA, Duggal MS, Williams SA. Oral problems and the dentist's role in the
28 management of paediatric oncology patients. Dental Update., 19(152-6), 158-159, 1992.
 - 29 5. Khandelwal S, Gupta D, Likhyan L. A case of dentin dyplasia with full mouth rehabilitation:
30 A 3-year longitudinal study. Int J Clin Pediatr Dent., 7:119-24, 2014.
 - 31 6. Melnick M, Levin LS, Brady J: Dentin dysplasia type I: a scanning electron microscopic
32 analysis of the primary dentition. Oral Surg Oral Med Oral Pathol., 50: 335-340, 1980.
 - 33 7. Neville BW. Oral and Maxillofacial Pathology. 4a ed. Elsevier/Saunders. 2015.
 - 34 8. Ozel L, Karasu H, Aras K, et al. Dentin dysplasia type I: report of atypical cases in the
35 permanent and mixed dentitions. Oral Surg Oral Med Oral Pathol., 98:85-90, 2004.
- 36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60

- 1
2
3
4
5 9. Toomarian L, Mashhadiabbas F, Mirkarimi M, et al. Dentin dysplasia I: a case report and
6 review of the literature. J Med Case Rep., 4:1, 2010.
7
8
9
10
11 10. Wesley RK, Wysocki GP, Mintz SM, Jackson J. Dentin dysplasia type I. Clinical,
12 morphologic and genetic studies of a case. Oral Surg Oral Med Oral Pathol., 41:516-24,
13 1976.
14
15
16
17
18 11. Yu M, Jiang Z, Wang Y, Yang G. Molecular mechanisms for short root anomaly. Oral Dis.,
19 27(2):142-50, 2021.
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60

For Review Only

LEYENDAS FIGURAS

Fig. 1: Esquema representando los distintos subtipos de DD-I. Imagen extraída de: Neville BW. *Oral and Maxillofacial Pathology*. 4a ed. Elsevier/Saunders. 2015.

Fig. 2: Radiografía panorámica; donde podemos ver una dentición definitiva completa que presenta un escaso desarrollo radicular generalizado y ausencia de cámara pulpar en la totalidad de las piezas: junto con múltiples focos periapicales.

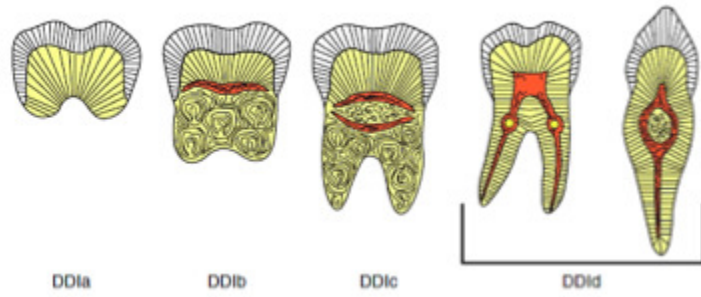
Fig. 3: Imágenes histológicas **obtenidas mediante técnica de desgaste** en luz corriente, exhibiendo un esmalte sano y de estructura histológica conservada, una delgada capa de dentina bien organizada, correspondiente a la dentina del manto; seguida por una dentina desorganizada de aspecto descrito como “agua circulando entre piedras” en aumento x40 (a). En aumento x100 (b), se aprecian túbulos dentinarios conformados en ángulo recto dentro de la dentina desorganizada.

Fig. 4: Imágenes histológicas **obtenidas mediante técnica de desgaste bajo luz polarizada** en aumento x40; ilustrando zonas refringentes en la región cervical de los dientes (a). Estas zonas refringentes tienden a disminuir llegando a la zona apical (b).

Fig. 5: Radiografía panorámica representando una dentición definitiva completa; con escaso desarrollo radicular generalizado y ausencia de cámara pulpar en la totalidad de las piezas. Además, encontramos una permanencia de diente 8.5; y 1.5 incluido asociado a una lesión radiolúcida biloculada.

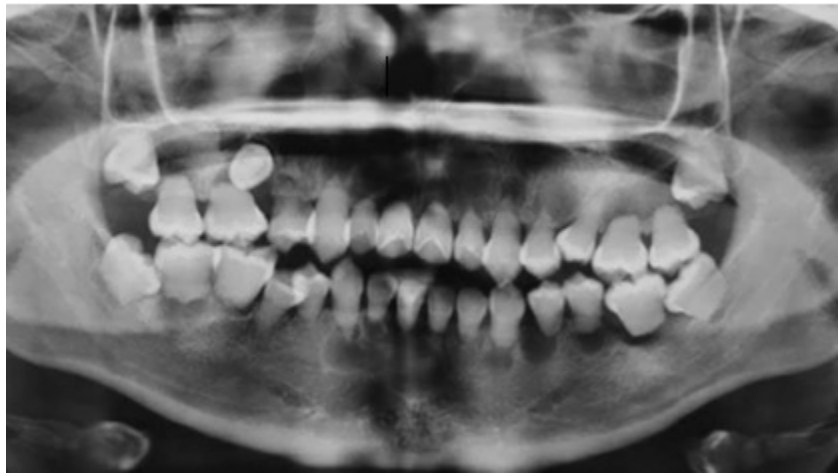
Fig. 6: Imágenes histológicas de la lesión periapical donde podemos ver un epitelio y tejido conjuntivo subyacente en aumento x4 (a). En aumento x10 (b), vemos un infiltrado linfoplasmocitario en el tejido conectivo. Tinción Hematoxilina-Eosina.

Fig. 7: Imagen histológica de tejido dentario; la cual muestra los tubulos dentinarios siguiendo una configuración atípica, de carácter mas ondulado mientras que en la esquina superior derecha vemos un depósito de material cementoide, introduciéndose los túbulos sin un patrón ordenado.

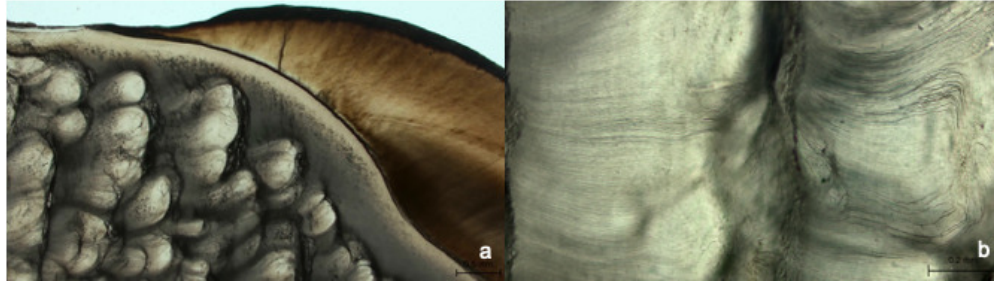


77x34mm (118 x 118 DPI)

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60

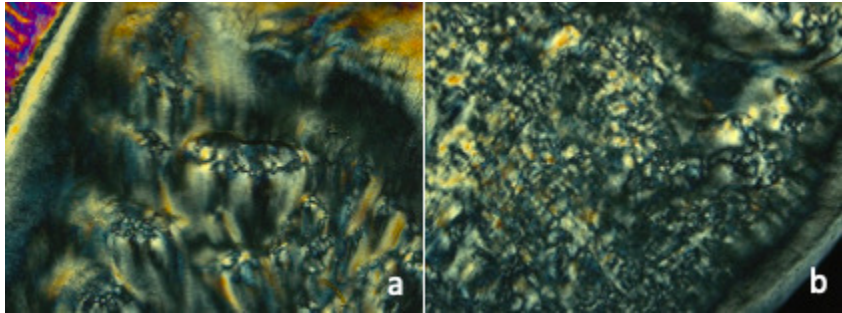


89x50mm (118 x 118 DPI)



144x41mm (118 x 118 DPI)

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60



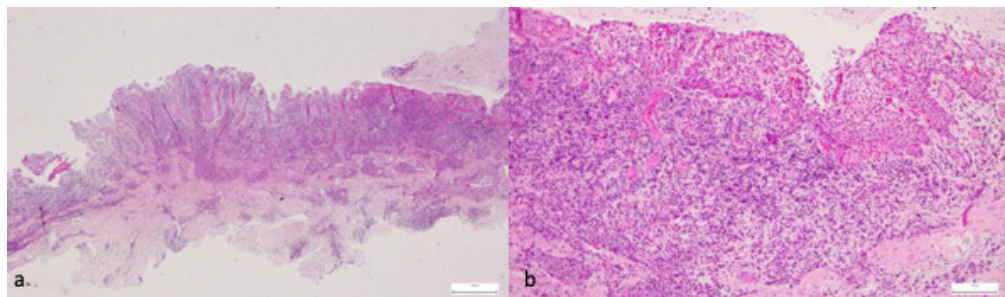
90x33mm (118 x 118 DPI)

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60



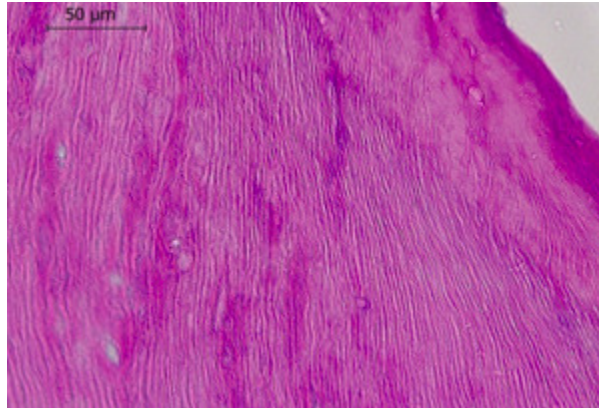
94x54mm (118 x 118 DPI)

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60



127x37mm (118 x 118 DPI)

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60



64x43mm (118 x 118 DPI)