



## caso CLÍNICO



### Garcete Delvalle, Clara Sandibel

Graduada en Odontología por la Universidad Complutense de Madrid (UCM).  
Especialista Universitario en Atención Odontológica Integrada en el niño con Necesidades Especiales UCM.  
Máster Universitario en Ortodoncia UAX.  
Máster Universitario en Ciencias Odontológicas UCM.  
Estudiante de doctorado en Ciencias Odontológicas UCM.

Indexada en / Indexed in:  
- IME  
- IBECS  
- LATINDEX  
- GOOGLE ACADÉMICO

### correspondencia:

Clara Garcete  
cgarcete@ucm.es  
Facultad de Odontología de la  
Universidad Complutense de Madrid,  
Plaza de Ramón y Cajal S/N,  
28040, Madrid - España.

Fecha de recepción: 13 de marzo de 2023.  
Fecha de aceptación para su publicación:  
20 de abril de 2023.

# DENTINOGÉNESIS IMPERFECTA Y DISPLASIA DENTINARIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Garcete Delvalle CS.  
*Dentinogénesis imperfecta y displasia dentinaria. A propósito de un caso.*  
*Cient. Dent. 2023; 20; 1; 57-64*

## RESUMEN

La flexibilidad de la dentina permite resistir las fuerzas masticatorias. Esta propiedad hace que el esmalte subyacente no se fracture. En los casos de dentinogénesis imperfecta y displasia dentinaria los pacientes tienen más riesgo de fracturas y atriciones dentarias en edades muy tempranas.

Se presenta un caso clínico de un paciente varón de 3,7 años que acude por primera vez a la consulta por dolor. A la exploración presenta múltiples caries, absceso de origen dentario, atriciones, dimensión vertical disminuida y dentinogénesis imperfecta.

En los casos leves de osteogénesis imperfecta es posible que la dentinogénesis imperfecta sea la primera manifestación en ser detectada, por lo tanto, el odontólogo debe estar capacitado para saber diagnosticar y derivar al paciente al especialista para permitir un diagnóstico precoz de la enfermedad.

La primera visita odontológica del niño/a al cumplir el año de vida es necesaria para detectar cualquier anomalía en el crecimiento de los dientes, huesos y establecer una relación entre el niño/a, el especialista y su entorno.

## PALABRAS CLAVE

Primera visita odontológica; Prevención; Odontología pediátrica; Dentina; Dentinogénesis imperfecta; Papel del profesional sanitario.

## DENTINOGENESIS IMPERFECTA AND DENTIN DYSPLASIA. CASE REPORT

## ABSTRACT

The flexibility of dentin allows it to resist masticatory forces. This property prevents the underlying enamel from fracturing. In cases of dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia, patients have a higher risk of fractures and dental attrition at a very early age.

A clinical case of a 3.7-year-old male patient who comes to the clinic for the first time due to pain is presented. On examination he presented multiple caries, abscess of dental origin, attrition, decreased vertical dimension and dentinogenesis imperfecta.

In mild cases of osteogenesis imperfecta, it is possible that dentinogenesis imperfecta is the first manifestation to be detected, therefore, the dentist must be trained to know how to diagnose and refer the patient to the specialist to allow an early diagnosis of the disease.

The first dental visit of the child at the age of one year is necessary to detect any anomaly in the growth of the teeth, bones and establish a relationship between the child, the specialist and their environment.

## KEY WORDS

First dental visit; Prevention; Pediatric dentistry; Dentin; Dentinogenesis imperfecta; Role of the healthcare professional.

## INTRODUCCIÓN

La Academia Americana de Odontología Pediátrica (*The American Academy of Pediatric Dentistry -AAPD-*) y la Sociedad Española de Odontopediatría (SEOP) indican que la primera visita dental debe realizarse antes del primer año de vida<sup>1</sup>.

La primera visita al dentista antes del primer año es importante para establecer buenos comportamientos de salud bucal para los niños, pero la tendencia es que se postergue la primera visita por parte de los padres por falta de conocimientos<sup>2</sup>. El objetivo de la visita temprana no es solo revisar la cronología de erupción, sino, ante todo, educar a los padres sobre la higiene bucodental adecuada, corregir hábitos alimentarios inadecuados y evitar hábitos perniciosos que podrían repercutir en el crecimiento y desarrollo a nivel bucodental<sup>1</sup>.

Los estudios indican que esta visita al dentista estimula un mayor interés en la salud dental del niño y, en consecuencia, puede mitigar el curso de la caries u otras patologías bucodentales que puedan ocasionar alteraciones del crecimiento y desarrollo bucofacial<sup>3</sup>. Esta visita tiene un impacto en el niño que será determinante para evitar futuros miedos. Si la experiencia es positiva, ayuda a desarrollar la confianza con el profesional<sup>4</sup>.

El esmalte, la dentina y el cemento son los tres tejidos duros del diente. Estos tejidos se forman mediante células especializadas y procesos químicos complejos. Estos procesos están regulados y controlados genéticamente e influenciados por los cambios ambientales, enfermedades sistémicas, productos químicos, radiación, traumatismos y factores epigenéticos<sup>5,6</sup>. Las alteraciones pueden dar como resultado una cantidad reducida de tejido y/o una incorrecta mineralización<sup>7,8</sup>.

Gracias al avance de la ciencia, la biología molecular y la genética, podemos conocer mejor cómo se forman y desarrollan los gérmenes dentales y tenemos una visión más amplia de las mutaciones de los genes. Con ello se mejora el diagnóstico clínico y el tratamiento de las alteraciones. En este trabajo nos centraremos en las alteraciones del desarrollo de la dentina<sup>9</sup>.

### Dentinogénesis

La dentina está compuesta de un 70% de cristales inorgánicos de hidroxiapatita, un 20% de fibras orgánicas de colágeno con pequeñas cantidades de otras proteínas y un 10% de agua en peso. Con un 20% menos de mineral que el esmalte, la dentina es más blanda, aunque ligeramente más dura que el hueso o el cemento. Por tanto, es más radiolúcida que el esmalte y más radioopaca que la pulpa<sup>10</sup>.

La dentina es flexible, lo que permite resistir el impacto de la masticación y hace que no se fracture el esmalte subyacente. Esta propiedad clínica es muy importante, ya que la falta de esta propiedad hace que los pacientes con alteraciones en la formación de la dentina tengan más riesgo de fracturas y atriciones dentarias<sup>10</sup>.

Esta elasticidad es el resultado de la presencia de túbulos dentinarios a lo largo de la matriz, que se extiende desde la unión amelodentinaria hasta la pulpa (Figura 1). Es similar al hueso, excepto que no se remodela y no regula el metabolismo del calcio y el fosfato<sup>10</sup>.

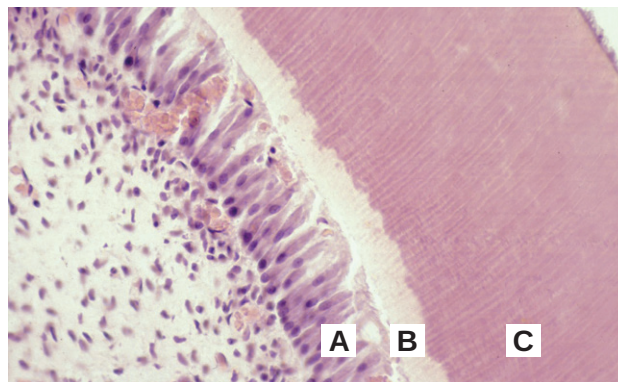


Figura 1. Corte histológico de molar de rata adulta, técnica histológica utilizada Hematoxilina-Eosina. A: Odontoblastos, B: Pre-dentina y C: Dentina

Cortesía del Prof. A.L. Carbonell, Departamento de Biología Celular, Facultad de Medicina, UCM.

Cuando los odontoblastos se alargan, adquieren la apariencia de una célula productora de proteínas (Figura 1). El odontoblasto pasa a ser activo en la formación de la matriz dentinaria, de forma similar a cuando un osteoblasto se desplaza por una espícula de hueso. Los incrementos de dentina se forman a lo largo de la unión amelodentinaria. Al inicio, la matriz es una red de fibras de colágeno que se calcifica. Se denomina pre-dentina antes de la calcificación y dentina después de la calcificación. Los odontoblastos mantienen sus prolongaciones alargadas en los túbulos dentinarios<sup>11</sup>.

La dentinogénesis tiene lugar en dos fases: la primera es la formación de una matriz de colágeno, seguida por el depósito de cristales de fosfato cálcico (hidroxiapatita) en la matriz. La calcificación inicial aparece como cristales que se encuentran en pequeñas vesículas sobre la superficie y entre las fibras de colágeno. Los cristales crecen y se fusionan hasta que la matriz está completamente calcificada. La formación y la mineralización de la matriz están íntimamente relacionadas<sup>11,12</sup>.

Esta matriz está compuesta por un 90% de colágeno tipo I y un 10% de proteínas no colágenas (PNC) y lípidos. Muchas de las PNC actúan en los procesos de mineralización

y están asociadas a sitios específicos en las moléculas del colágeno, ayudan a la nucleación y el crecimiento de los cristales de hidroxiapatita. Las PNC tienen una gran importancia funcional en el proceso de mineralización, controlando la iniciación y el crecimiento de los cristales de hidroxiapatita y regulando la dentinogénesis<sup>13</sup>.

La DSPP (fosfosialoproteína) codifica para un solo ARNm que da tres proteínas en sitios específicos<sup>14,15</sup>: DSP (sialoproteína de dentina), DGP (glucoproteína dentinaria) y DPP (fosforina dentinaria)<sup>16,17</sup>.

Los péptidos relacionados con DSPP son las principales proteínas no colágenas de la matriz y tienen un papel crucial en la conversión de la predentina en dentina mineralizada (Figura.1) La DSP es un proteoglicano rico en ácido siálico con pocas fosforilaciones; en cambio la DPP está altamente fosforilada y exhibe numerosas isoformas dependiendo de su grado de fosforilación<sup>16,18</sup>.

La DPP se une a fibrillas de colágeno en un área específica de nucleación de hidroxiapatita<sup>19,20</sup>. Todas estas proteínas interactúan y forman la red de andamiaje en el cual se iniciará la mineralización.

#### **Alteraciones en la formación de la dentina**

Si las proteínas afectadas sintetizan tanto la dentina como el hueso, como es el caso del colágeno tipo I, se producirán defectos en el fenotipo tanto del hueso como de la dentina. Sin embargo, si las proteínas alteradas son específicas de la dentina, como las sialoproteínas de la dentina, los defectos se limitarán exclusivamente a la dentina. Los defectos hereditarios de la dentina se clasifican dependiendo si las alteraciones afectan solo a la dentina o si las alteraciones afectan tanto a la dentina como el hueso<sup>10</sup>.

La clasificación de las alteraciones de la dentina de Shields y cols.<sup>21</sup> se basa en fenotipos clínicos, se ha utilizado ampliamente durante varias décadas, aunque esta clasificación se está quedando atrás a medida que avanza la ingeniería molecular y proporciona relaciones más precisas de los genotipos con los fenotipos.

En 2015, La Dure-Molla y cols.<sup>22</sup> propusieron una clasificación de las alteraciones de la dentina aislada sin tener en cuenta las alteraciones asociadas a enfermedades sistémicas como la osteogénesis imperfecta (OI). Clasificaron las alteraciones de la dentina en dentinogénesis imperfecta (DI) leve, DI moderada, DI severa y displasia dentinaria radicular.

Shields y cols.<sup>21</sup> clasifican la DI en tres subgrupos: uno asociado a una enfermedad sistémica, la osteogénesis imperfecta, (DI tipo I) y dos aislados (DI tipo II y III); también describieron dos tipos de displasia dentinaria (DD) (DD tipo I y II).

#### **a) Dentinogénesis Imperfecta (DI)**

La prevalencia de DI varía entre 1:6000 a 1:8000 según los autores<sup>23,24</sup>. Sigue un patrón de herencia autosómico dominante.

Es una enfermedad hereditaria causada por mutaciones en el gen DSPP (4q21.3) que codifica las proteínas principales implicadas en la formación de la dentina.

Se caracteriza por una dentina anómala de color ámbar u opalescente, dientes desgastados, coronas globulosas con constricción cervical, raíces cortas, conductos y cámaras pulpares obliterados (visible por rayos X).

Los defectos de la DI tipo I tienen una expresión clínica compleja y variable. Es el fenotipo asociado a la OI. Tanto la dentición temporal como permanente están afectadas con una decoloración marrón opalescente y, debido a la reducción del soporte de la dentina, el esmalte se fractura con facilidad. Por consiguiente, hay un rápido desgaste y atrición de los dientes. Se pueden encontrar grados variables de obliteración progresiva de la pulpa que suele comenzar poco después de la erupción de los dientes<sup>24,25</sup>.

La OI es un trastorno hereditario caracterizado por fragilidad ósea y alteraciones esqueléticas<sup>26</sup>. En la gran mayoría de los casos, la causa es debida a una mutación en uno de los dos genes que codifican el colágeno tipo I (COL1A1, COL1A2). Durante los últimos años, también se han identificado mutaciones en otros genes que podrían causar OI<sup>27</sup>. Estos genes codifican proteínas que participan en la modificación postraduccional del desarrollo del colágeno, plegamiento y osteoblastos tipo I.

Las manifestaciones típicas de los pacientes con OI son escleróticas azules, pérdida o disminución de la audición, hiperlaxitud articular, retraso en el crecimiento y dolor óseo. En cuanto a las alteraciones dentales se describen la dentinogénesis imperfecta, agenesias, oligodoncia y maloclusiones<sup>28-31</sup>.

Además de la OI, la DI tipo I también se puede observar en otras enfermedades sistémicas, como los síndromes de Ehlers-Danlos y Goldblatt<sup>32,33</sup>.

La DI tipo II, es una condición autosómica dominante con una tasa de prevalencia de aproximadamente 1:8000<sup>34</sup>. Es causada por una mutación en el gen DSPP<sup>13</sup>. Las características clínicas y radiográficas son similares a la DI tipo I pero se expresan de manera más consistente<sup>35</sup>.

La DI tipo III es causada por la misma mutación DSPP que el tipo II, pero muestra una decoloración y una morfología de los dientes variable, que va desde dientes de apariencia normal hasta dientes en forma de cáscara

con dentina reducida. Se caracteriza por constricción marcada de la dentina y cámaras pulpares amplias<sup>13</sup>.

## b) Displasia Dentinaria (DD)

Existe una superposición significativa entre los diferentes tipos de DD y la DI. Es producida por mutaciones en el gen DSPP (4q21.3) que codifica la sialofosfoproteína de la dentina, proteína precursora de la sialoproteína de la dentina y la fosforina de la dentina. El patrón de transmisión es autosómico dominante.

La prevalencia de DD es de 1:100 000<sup>13,34</sup>. Se clasifica en dos tipos, según Shields y cols.<sup>21</sup>

La DD tipo I se caracteriza por coronas de apariencia normal y raíces cortas, tanto en la dentición temporal como en la permanente. Las cámaras pulpares tienen un tamaño reducido y pueden tener formas de medialuna que discurren paralelas a la unión cemento-esmalte, se observan lesiones radiolúcidas en la región periapical. Se caracteriza por raíces cortas cónicas y afiladas. Aunque se desconoce la alteración genética, es probable que la DD tipo I sea una alteración del gen DSPP<sup>13</sup>.

En la DD tipo II, se encuentran afectadas la dentición temporal y, con menor severidad, la dentición permanente. La dentición temporal comparte características clínicas similares a la DD tipo I. La dentición permanente aparentemente parece normal y a menudo la pulpa tiene cálculos<sup>36</sup>.

Las longitudes de las raíces son normales y generalmente no hay radiolucidez periapical. Ocasionalmente, se pueden encontrar otras anomalías como decoloraciones dentales, coronas bulbosas y obliteraciones pulpares. La DD tipo II también es causada por una mutación en el gen DSPP, y la mayoría de las pruebas clínicas sugiere que se trata de un fenotipo leve de DI tipo II<sup>13</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 3,7 años que acude a la consulta odontológica por "dolor". Es su primera visita odontológica. A la exploración clínica y radiográfica se diagnostica (Figuras 2-4):

- Dentición temporal completa.
- Dientes de color opalescente compatible con dentinogénesis imperfecta o displasia dentinaria<sup>37,38</sup> (a confirmar tipo por estudio genético).
- Índice de placa >60%.
- Caries vestibulares en 52, 51, 61 y 62 y caries oclusal en 65.

- Absceso en fondo de vestíbulo del 64 producido por periodontitis apical crónica derivada de la caries oclusal en ese diente.
- Desgastes generalizados.
- Oclusión borde a borde con tendencia a la clase III.
- Dimensión vertical disminuida por los desgastes generalizados.
- Riesgo de caries alto según el protocolo CAMBRA (*Caries Management by Risk Assessment*)<sup>39</sup>.

Se realiza una exhaustiva anamnesis, se pregunta a los padres por antecedentes familiares y el padre indica que esta afectación dentaria la padecen él y sus hermanos. Que nunca se ha diagnosticado ni tratado.

Se comenta a los padres que la afectación dentaria está causada por la mutación en los genes que codifican proteínas que producen la dentina<sup>40</sup>, se realiza interconsulta con el pediatra que remitirá al genetista para un estudio genético.

Se explica la dificultad del caso, debido a la edad del paciente y la dificultad de la adhesión de las restauraciones por la alteración de la estructura dentaria. Los desgastes dentarios se producen a una gran velocidad y las caries avanzan más rápidamente en comparación con los pacientes que no tienen esta alteración<sup>23</sup>.

- Educación bucodental, se refuerzan las técnicas de higiene oral por parte de los padres y se fomenta el consumo de alimentos no criogénicos<sup>41, 42</sup>.
- Se realiza profilaxis supragingival (solo con cepillo) para eliminar placa bacteriana e ir poco a poco introduciendo al niño en la consulta odontológica.
- Se eliminan las caries vestibulares de 51, 52, 61, 62. Se realiza obturación de estas con ionómeros bioactivos.
- Se eliminan las caries de 65 y 64. Se realiza obturación del 65 con resina compuesta, así como la pulpectomía del 64 con instrumentación manual, irrigación con clorhexidina al 2%, EDTA y obturación de los conductores con hidróxido de calcio y pasta iodofórmica (vitapex). Se realiza la reconstrucción con resina compuesta. El procedimiento se realiza con anestesia local con lidocaína al 2% y aislamiento absoluto (Figuras 5 y 6).

Un mes después del tratamiento, se realizó un control clínico en el que se revisó la oclusión y se tomaron fotos intraorales (Figuras 7 y 8).

Con el manejo adecuado de la conducta, el niño colaboró, llegando incluso a quedarse dormido. Para evitar cierre bucal se había colocado un abrebocas antes del aislamiento.



Figura 2. Foto frontal en máxima intercuspitación. Se observa la oclusión borde a borde, desgaste generalizado de los dientes y alteración del color.



Figura 3. Fotos oclusales donde se observan atriciones generalizadas. A. Arcada superior; B. Arcada inferior.



Figura 4. Rx periapical del cuadrante II.



Figura 5. Foto oclusal durante la pulpectomía del 64.

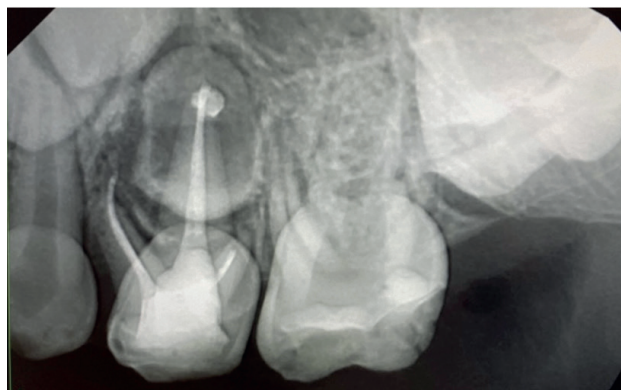


Figura 6. Rx final del 64.



Figura 7. Fotos en máxima intercuspitación un mes después del tratamiento.



Figura 8. Foto de control al mes de finalizar los tratamientos. Se observa buen control de placa y salud bucodental.

Actualmente el paciente está en estudio para confirmar el tipo de alteración dentinaria y descartar su posible asociación con enfermedades sistémicas. Al ser un paciente de riesgo alto de caries, el protocolo de revisión es de cada 3 meses, siguiendo las indicaciones del protocolo CAMBRA<sup>39</sup>.

## DISCUSIÓN

En los casos de dentinogénesis imperfecta la dentina carece de flexibilidad, lo que hace que el esmalte se fracture y desgaste incluso con la fuerza de la masticación. A nivel clínico observamos, en edades muy tempranas, atriciones severas que llegan a exposición pulpar, dando lugar a abscesos dentales<sup>10</sup>.

En el caso que hemos presentado, la primera visita se realiza a los 3 años y el motivo de consulta es "dolor". En estas circunstancias, es mucho más complicado para el niño tener una experiencia positiva en el dentista. Como también es más difícil para el profesional el manejo de la conducta, introducirse poco a poco en el mundo del niño, ganar su confianza y, al mismo tiempo, realizar una odontología de calidad, con seguridad para el paciente y el personal sanitario<sup>43</sup>.

Al preguntar a los padres si existen antecedentes de malformación dentaria en la familia, el padre confirma que sí tiene alteración en los dientes y gran parte de su familia también. Los niños/as con antecedentes familiares de alteraciones de desarrollo de los dientes o con antecedentes de enfermedades sistémicas, deben acudir a la primera visita odontológica al erupcionar el primer diente, con el fin de diagnosticar e instaurar medidas preventivas para evitar el desarrollo de patologías<sup>44</sup>.

Es de vital importancia trabajar con un equipo multidisciplinar y, cuando acuden a la consulta pacientes con este tipo de alteraciones dentarias, derivarlos a los especialistas correspondientes. Existen muchas enfermedades sistémicas que tienen manifestaciones bucodentales y somos los profesionales dedicados a la odontología infantil quienes debemos estar entrenados en el diagnóstico y tratamiento de estas alteraciones<sup>43</sup>.

La OI puede pasar desapercibida si tiene un curso leve y muchas veces no son diagnosticadas, por lo que el odontólogo debe estar alerta en casos de DI. Tendrá que realizar un diagnóstico diferencial con otras anomalías dentarias e instaurar un adecuado programa preventivo y restaurador<sup>39</sup>.

Existe muy poca literatura sobre las restauraciones de los dientes con afectación dentinaria. Algunos estudios recomiendan, como medida de prevención, la colocación de coronas metálicas de acero inoxidable poco después de la

erupción de los dientes, con el fin de reducir el riesgo de exposición pulpar y futuras complicaciones<sup>45,46</sup>. También indican que las coronas de acero inoxidable, en edad adulta podrían ser reemplazadas por coronas más estéticas para proporcionar protección a largo plazo a los dientes<sup>46</sup>. En el caso clínico no se ha colocado una corona de acero inoxidable y actualmente está en control clínico de la pulpectomía del 64. Pero sí le hemos realizado un correcto sellado con una reconstrucción de resina compuesta.

Con respecto al éxito de las pulpectomías en este tipo de alteración dentaria, la evidencia científica indica que es limitado. Sin embargo, decidimos realizarlo, previo consentimiento informado a los padres, siempre y cuando el comportamiento del paciente lo permitiera, realizando una odontología mínimamente invasiva al evitar la extracción del 64<sup>47</sup>. A los 3 años, una extracción de estas características es muy traumática para un niño, al tener las tres raíces integrales, ya que el inicio de la reabsorción del primer molar temporal se inicia a los 6 años aproximadamente<sup>48</sup>.

El odontólogo debe diagnosticar este tipo de anomalías dentarias y remitirlas al especialista correspondiente para el diagnóstico<sup>43</sup>. El pronóstico del tratamiento mejora si el diagnóstico se realiza en una etapa precoz. En nuestro caso clínico, si el paciente hubiera acudido al erupcionar el diente, hubiéramos instaurado medidas preventivas para evitar llegar al estado en que acudió<sup>41-43</sup>.

Existe un desconocimiento por parte de los padres y de algunos profesionales sanitarios de la edad en la que el niño debe acudir a su primera visita odontológica. Es nuestra misión como sanitarios la promoción de una visita temprana del niño a la consulta dental<sup>9</sup>.

Este caso clínico destaca la necesidad de la formación continuada del odontólogo y la importancia del tratamiento multidisciplinar, herramientas necesarias para brindar la mejor atención odontológica a nuestros pacientes.

## CONCLUSIONES

En los casos leves de osteogénesis imperfecta es posible que la dentinogénesis imperfecta sea la primera manifestación en ser detectada, por lo tanto, el odontólogo debe estar capacitado para saber diagnosticar y derivar al paciente al especialista para permitir un diagnóstico precoz de la enfermedad.

La primera visita odontológica del niño/a al cumplir el año de vida es necesaria para detectar cualquier anomalía en el crecimiento de los dientes, huesos y establecer una relación entre el niño/a, el especialista y su entorno.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Wolfe JD, Weber-Gasparoni K, Kanellis MJ, Qian F. Survey of Iowa general dentists regarding the age 1 dental visit. *Pediatr Dent.* 2006;28(4):325-31.
2. Yun Q, Liu M, Zhao M, Yang L, Miao J, Chang C. The willingness to attend the first dental visit within 1 year of age: an analysis applying Andersen's behavioral model of health services utilization. *Int J Paediatr Dent.* 2022;32(3):324-333
3. Bulut G, Bulut H. Zero to five years: First dental visit. *Eur J Paediatr Dent.* 2020;21(4):326-30.
4. Ardenghi TM, Vargas-Ferreira F, Piovesan C, Mendes FM. Age of first dental visit and predictors for oral healthcare utilisation in preschool children. *Oral Health Prev Dent.* 2012;10(1):17-27.
5. Brook AH. Multilevel complex interactions between genetic, epigenetic and environmental factors in the aetiology of anomalies of dental development. *Arch Oral Biol.* 2009;54(Suppl 1):S3-17.
6. Fraga MF, Ballestar E, Paz MF, Ropero S, Setien F, Ballestar ML Epigenetic differences arise during the lifetime of monozygotic twins. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2005;102(30):10604-9.
7. Coxon TL, Brook AH, Barron MJ, Smith RN. Phenotype-genotype correlations in mouse models of amelogenesis imperfecta caused by *Amelx* and *Enam* mutations. *Cells Tissues Organs.* 2012;196(5):420-30.
8. Wright JT, Hart TC, Hart PS, y cols. Human and mouse enamel phenotypes resulting from mutation or altered expression of *AMEL*, *ENAM*, *MMP20* and *KLK4*. *Cells Tissues Organs.* 2009;189(1-4):224-9.
9. Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, Marini JC. New perspectives on osteogenesis imperfecta. *Nat Rev Endocrinol.* 2011;7(9):540-57.
10. Opsahl Vital S, Gaucher C, Bardet C, y cols. Tooth dentin defects reflect genetic disorders affecting bone mineralization. *Bone.* 2012;50(4):989-97.
11. Linde A, Goldberg M. Dentinogenesis. *Crit Rev Oral Biol Med Off Publ Am Assoc Oral Biol.* 1993;4(5):679-728.
12. Ruch JV, Lesot H, Bègue-Kirn C. Odontoblast differentiation. *Int J Dev Biol.* 1995;39(1):51-68.
13. Kim JW, Simmer JP. Hereditary dentin defects. *J Dent Res.* 2007;86(5):392-9.
14. Butler WT, Brunn JC, Qin C, McKee MD. Extracellular matrix proteins and the dynamics of dentin formation. *Connect Tissue Res.* 2002;43(2-3):301-7.
15. MacDougall M, Simmons D, Luan X, Nydegger J, Feng J, Gu TT. Dentin phosphoprotein and dentin sialoprotein are cleavage products expressed from a single transcript coded by a gene on human chromosome 4. Dentin phosphoprotein DNA sequence determination. *J Biol Chem.* 1997;272(2):835-42.
16. Ritchie HH, Wang L. The presence of multiple rat DSP-PP transcripts. *Biochim Biophys Acta.* 2000;1493(1-2):27-32.
17. Liu Q, Gibson MP, Sun H, Qin C. Dentin sialophosphoprotein (DSPP) plays an essential role in the postnatal development and maintenance of mouse mandibular condylar cartilage. *J Histochem Cytochem Off J Histochem Soc.* 2013;61(10):749-58.
18. Ritchie HH, Li X. A novel rat dentin mRNA coding only for dentin sialoprotein. *Eur J Oral Sci.* 2001;109(5):342-7.
19. Huq NL, Loganathan A, Cross KJ, y cols. Association of bovine dentine phosphophoryn with collagen fragments. *Arch Oral Biol.* 2005;50(9):807-19.
20. Beniash E, Traub W, Veis A, Weiner S. A transmission electron microscope study using vitrified ice sections of predentin: structural changes in the dentin collagenous matrix prior to mineralization. *J Struct Biol.* 2000;132(3):212-25.
21. Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol.* 1973;18(4):543-53.
22. De la Dure-Molla M, Philippe Fournier B, Bernal A. Isolated dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia: revision of the classification. *Eur J Hum Genet EJHG.* 2015;23(4):445-51.
23. Seow WK. Developmental defects of enamel and dentine: challenges for basic science research and clinical management. *Aust Dent J.* 2014;59 Suppl 1:143-54.
24. Marçal FF, Ribeiro EM, Costa FWG, y cols. Dental alterations on panoramic radiographs of patients with osteogenesis imperfecta in relation to clinical diagnosis, severity, and bisphosphonate regimen aspects: a STROBE-compliant case-control study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2019;128(6):621-30.
25. Malmgren B, Andersson K, Lindahl K, Kindmark A, Grigelioniene G, Zachariadis V, and cols. Tooth agenesis in osteogenesis imperfecta related to mutations in the collagen type I genes. *Oral Dis.* 2017;23(1):42-9.

26. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet Lond Engl*. 2004;363(9418):1377-85.
27. Marini JC, Blissett AR. New genes in bone development: what's new in osteogenesis imperfecta. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013;98(8):3095-103.
28. Andersson K, Dahllöf G, Lindahl K, y cols. Mutations in COL1A1 and COL1A2 and dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta - A retrospective cohort study. *PLoS One*. 2017;12(5):e0176466.
29. Andersson K, Malmgren B, Åström E, Nordgren A, Taylan F, Dahllöf G. Mutations in COL1A1/A2 and CREB3L1 are associated with oligodontia in osteogenesis imperfecta. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):80.
30. Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Acta Odontol Scand*. 2002;60(2):65-71.
31. Rizkallah J, Schwartz S, Rauch F, y cols. Evaluation of the severity of malocclusions in children affected by osteogenesis imperfecta with the peer assessment rating and discrepancy indexes. *Am J Orthod Dentofac Orthop Off Publ Am Assoc Orthod Its Const Soc Am Board Orthod*. 2013;143(3):336-41.
32. Jälevik B, Klingberg GA. Dental treatment, dental fear and behaviour management problems in children with severe enamel hypomineralization of their permanent first molars. *Int J Paediatr Dent*. 2002;12(1):24-32.
33. Bonaventure J, Stanescu R, Stanescu V, y cols. Type II collagen defect in two sibs with the Goldblatt syndrome, a chondrodysplasia with dentinogenesis imperfecta, and joint laxity. *Am J Med Genet*. 1992;44(6):738-53.
34. Witkop CJ. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *J Oral Pathol*. 1988;17(9-10):547-53.
35. De Coster J. Dentin disorders: anomalies of dentin formation and structure. *Endodontic Topics* 2012; 21(1):41-61
36. Seow WK. Diagnosis and management of unusual dental abscesses in children. *Aust Dent J*. 2003;48(3):156-68.
37. Foster BL, Ramnitz MS, Gafni RI, y cols. Rare bone diseases and their dental, oral, and craniofacial manifestations. *J Dent Res*. 2014;93(7 Suppl):7S-19S.
38. Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Acta Odontol Scand*. 2002;60(2):65-71.
39. Young DA, Buchanan PM, Lubman RG, Badway NN. New directions in interorganizational collaboration in dentistry: the CAMBRA Coalition model. *J Dent Educ*. 2007;71(5):595-600.
40. Teixeira CS, Santos Felipe MC, Tadeu Felipe W, Silva-Sousa YTC, Sousa-Neto MD. The role of dentists in diagnosing osteogenesis imperfecta in patients with dentinogenesis imperfecta. *J Am Dent Assoc* 1939. 2008;139(7):906-14
41. Moursi AM, Fernandez JB, Daronch M, Zee L, Jones CL. Nutrition and oral health considerations in children with special health care needs: implications for oral health care providers. *Pediatr Dent*. 2010;32(4):333-42.
42. Crall JJ. Improving oral health for individuals with special health care needs. *Pediatr Dent*. 2007;29(2):98-104.
43. Estrella MRP, Boynton JR. General dentistry's role in the care for children with special needs: a review. *Gen Dent*. 2010;58(3):222-9.
44. Waligóra J, Michalak E, Pytko-Polończyk J. Reasons for dental visits of children and their parents at the dental clinics in Cracow. *Przegl Epidemiol*. 2021;75(3):413-23.
45. Kwok-Tung L, King NM. The restorative management of amelogenesis imperfecta in the mixed dentition. *J Clin Pediatr Dent*. 2006;31(2):130-5.
46. Kindelan SA, Day P, Nichol R, Willmott N, Fayle SA, British Society of Paediatric Dentistry. UK National Clinical Guidelines in Paediatric Dentistry: stainless steel preformed crowns for primary molars. *Int J Paediatr Dent*. 2008;18 Suppl 1:20-8.
47. Warreth A. Dental Caries and Its Management. *Int J Dent*; 2023,3(3):1-15
48. Rodríguez EG, Linares MR. Factores etiológicos en la reabsorción radicular atípica de los dientes temporales. *Odontolo Pediatr*. 2003;11(2):55-58
49. Hung M, Licari FW, Lipsky MS, y cols. Early preventive dental visits: Do they reduce future operative treatments? *Dent J*. 2022;10(4):53.