

Osteogénesis imperfecta: manifestaciones orales

Jorge Carballido Fernández
jcarballido@estumail.ucm.es

Coautor
Marta Monteserín Matesanz

Tutor
María Rosa Mourelle Martínez

Resumen: La osteogénesis imperfecta (OI) es un grupo heterogéneo de desordenes hereditarios de los tejidos conectivos. Se caracteriza por fragilidad ósea, escleróticas transparentes o azules, sordera, ligamentos laxos, fragilidad capilar y dentinogénesis imperfecta. El defecto básico de esta alteración se da en la maduración de colágeno tipo I con una alteración mesenquimatosa generalizada y se puede presentar, en función de la edad, de forma congénita o tardía.

En lo referente a las manifestaciones orales, se asocia a la dentinogénesis imperfecta de tipo I, heredada de forma autosómica dominante principalmente, aunque en algunos casos puede ser autosómica recesiva o tener un alto índice de mutaciones. Se afectan ambas denticiones, temporal y permanente. En dientes permanentes, más incisivos y primeros molares. Clínicamente, tenemos dientes blandos y terrosos que tienden a fragmentarse fácilmente puesto que la dentina está afectada y no constituye un buen apoyo para el esmalte, que se fractura con facilidad. El color de los dientes se oscurece con la edad, volviéndose opalescentes. Radiológicamente, las cámaras pulpares están obliteradas incluso antes de la erupción y se observan raíces adelgazadas.

Para el diagnóstico de la OI nos basamos fundamentalmente en la clínica y en la radiología y, con respecto al tratamiento, se utilizan hormona del crecimiento, bisfosfonatos (no hay evidencias de que causen problemas de osteonecrosis en niños), o una combinación de ambos.

Palabras clave: Osteogénesis. Dentinogénesis. Opalescente. Fragilidad ósea.

[Revisión Bibliográfica](#)
[Comunicación Oral](#)

Recibido: 23 marzo 2011.
Aceptado: 26 marzo 2011.