

## Odontodisplasia regional: a propósito de un caso

P. BELTRÍ ORTA, B. BARTOLOMÉ VILLAR, M. R. MOURELLE MARTÍNEZ<sup>1</sup>, F. COSTA FERRER

*Profesores Asociados de la Universidad Europea de Madrid. <sup>1</sup>Profesora Asociada de la Universidad Complutense de Madrid*

### RESUMEN

La odontodisplasia regional es una rara anomalía del desarrollo dentario que afecta al esmalte, dentina, pulpa y folículo dental.

Esta anomalía se presenta generalmente afectando a los dientes de una hemiarcada, siendo más frecuente la afectación de la arcada maxilar.

Los dientes afectados aparecen hipoplásicos, de coloración amarillenta o marrón y suelen presentar un tamaño inferior a lo normal con surcos marcados.

El aspecto radiográfico de estos dientes ha hecho que se les denomine “dientes fantasma”. Presentan un esmalte y dentina poco mineralizados, donde el límite amelodentinario está poco definido con grandes cámaras pulpares y escaso desarrollo radicular.

Presentamos el caso de un niño de tres años de edad que acude a la consulta por dolor e inflamación. En la exploración intraoral se observa la presencia de dientes hipoplásicos en el cuadrante inferior izquierdo y la presencia de abscesos en alguno de ellos. Como la primera manifestación clínica de esta patología suele ser la presencia de focos infecciosos provocados por la necrosis pulpar en ausencia de lesiones de caries profundas, la terapéutica de elección suele ser la extracción.

**PALABRAS CLAVE:** Odontodisplasia regional. Dientes hipoplásicos. Dientes fantasmas.

### ABSTRACT

Regional odontodysplasia is a rare tooth development anomaly affecting enamel, dentin, pulp and dental follicule.

This pathology often affects teeth in a quadrant and it is more commonly found in the maxillary arch.

The affected teeth are hypoplastic, typically discolored yellow or yellowish brown, and compared to unaffected, the affected teeth are smaller in size with more severe pitting and grooving.

Radiographically the teeth affected have been described to have a “ghost like appearance”. Enamel and dentin are thinner and show poor mineralisation. The demarcation between enamel and dentin is poorly defined, with large pulp chambers and incomplete root formation.

One case of regional odontodysplasia in a child 3 years old is presented. The patient came to the dentist complaint of pain and swelling in his mouth. Intraoral examination showed hypoplastic teeth and several abscess. Since the first symptom of this pathology is usually pulp necrosis and infections without deep caries, the treatment for these disease is often the extraction.

**KEY WORDS:** Regional odontodysplasia. Hypoplastic teeth. Ghost teeth.

### INTRODUCCIÓN

La odontodisplasia regional es una anomalía del desarrollo dentario que afecta a el esmalte, la dentina la pulpa y el folículo dental, siendo los tejidos odontogénicos coronales los más afectados.

El primer autor que reconoció esta patología fue Hitchin en 1934 (1), sin embargo muchos autores consideran que fueron McCall y Wald (2) los primeros que publicaron acerca de esta patología.

El término “odontodisplasia” fue introducido por Zaggerelli y cols. (3) y Pindborg (4) utilizó el término de “odontodisplasia regional” para describir la naturaleza segmentaria y regional de esta patología. Otros nombres que se le han dado a esta anomalía son los de “displasia odontogénica”, “malformación dental unilateral”, “odontogénesis imperfecta”, “dientes fantasmas” y “hipoplasia localizada” (5).

No se ha podido demostrar predilección racial (6), aunque si se han encontrado diferencias sexuales estan-

do las mujeres más afectadas que los hombres en una proporción 1, 4: 1 (2, 6-12). La arcada maxilar es la más frecuentemente afectada (2: 1), y el cuadrante izquierdo es el más comúnmente involucrado. Aunque lo más habitual, es que esté afectado un solo cuadrante, se han descrito casos bilaterales o que afectaban a múltiples cuadrantes (12-14).

La etiología (13-16) sigue siendo desconocida, aunque se han implicado numerosos factores. Una teoría sugiere que se puede haber producido una mutación somática en una etapa temprana del desarrollo (17). El hecho de que estén afectadas ambas denticiones es indicativo de un defecto temprano en el desarrollo de la lámina dental (5,10,13).

Otra teoría implica la existencia de una alteración vascular que provocaría una isquemia local, la cual podría afectar la odontogénesis. En apoyo de esta teoría está el hecho experimental que realizaron Lunin y Devore (15) y Kraus y cols. (16), donde la ligadura o resección de arterias de la cabeza y cuello en animales de laboratorio, mostraban defectos similares en la formación de tejidos duros dentarios. La teoría vascular también está apoyada por el hecho de que algunos casos de odontodisplasia descritos estaban asociados con hemangiomas en áreas adyacentes a los dientes afectados (12).

Otras etiologías propuestas han sido la incompatibilidad Rh, la hiperpirexia, agentes farmacológicos, irradiaciones y alteraciones nutricionales y metabólicas (5,10,14).

Russhton (17) propone que podría estar producida por un virus latente en el epitelio odontogénico que se activaría durante el desarrollo de los gérmenes dentarios. Se han encontrado cuerpos de inclusión virales en los ameloblastos en degeneración de los dientes afectados.

A pesar de la etiología desconocida, la odontodisplasia regional se reconoce como una condición con una clínica específica, y hallazgos radiográficos e histológicos en los cuales se basa el diagnóstico (18).

La odontodisplasia regional puede afectar a la dentición temporal y a la dentición permanente. Si la dentición temporal está afectada, invariablemente también estarán afectados los dientes permanentes sucesores. Aunque no hay una edad específica en la cual se reconoce la enfermedad, el diagnóstico suele coincidir con los periodos eruptivos de los dientes temporales y permanentes. Muchos de los casos son descubiertos de forma accidental durante un examen de rutina (19). También es frecuente que el diagnóstico se realice por la presencia de un dolor dental asociado con un absceso periapical o gingival relacionado con el diente afectado (18).

Un hecho interesante en la odontodisplasia regional es el hallazgo de patología pulpar y periapical en ausencia de grandes caries (18). Este hecho puede ser atribuido a la anormal morfología de los dientes afectados (13).

Es frecuente observar retrasos en la erupción o erupción incompleta de los dientes dañados (9,11,12,19).

Los dientes que se afectan con más frecuencia son los dientes anteriores maxilares (11,19). Tanto la dentición temporal como la permanente pueden estar involu-

cradas. Algunos artículos sugieren que es inusual encontrar dientes normales mesiales a los dientes afectados, estos suelen mostrar alteraciones del esmalte del tipo hipoplasia o calcificaciones pulpares, sugiriendo que serían distintos grados de severidad de la alteración.

Los dientes afectados son hipoplásicos de color amarillo claro o amarronados. Suelen ser de menor tamaño, de superficie irregular con unas fosas y cúspides más marcadas (9,10,13). El esmalte de los dientes más dañados es blando a la exploración (11,12,18) y hay evidencias que sugieren que el esmalte cervical es cualitativamente diferente cuando se compara con el esmalte coronal de los dientes afectados (20).

Radiográficamente los dientes afectados han sido descritos como "dientes fantasmas" ya que muestran una rara morfología con las coronas hipoplásicas. Tienen una apariencia como "borrosa" con grandes cámaras pulpares; la formación radicular es incompleta y tienen retrasos en el cierre apical. La línea que separa el esmalte de la dentina no está claramente definida (11,12,17,18).

Los dientes que presentan esta anomalía muestran un retraso en la formación radicular y en la erupción cuando se los compara con dientes normales de las otras arcadas. Se pueden observar cálculos pulpares y dentículos en las cámaras pulpares. Los dientes no erupcionados suelen estar rodeados de una radiolucidez pericoronar que representa un folículo agrandado (5,13,18,20,21).

La textura del hueso en el área afectada es anormal, con áreas de rarefacción salpicadas por trabéculas (18).

En cuanto a los hallazgos histopatológicos, los cambios más significativos están a nivel de los tejidos coronales. En el esmalte coexisten zonas con estructura prismática normal, otras con hipoplasia y otras zonas con ausencia total de esmalte (21-23). El epitelio odontogénico puede aparecer roto dejando la superficie del esmalte expuesta al tejido conectivo extrafolicular. Estos dos factores, según Dahllöf y cols. (22), podrían ser la causa de la erupción retardada, ya que el folículo dental intacto es el factor más importante para una erupción dentaria normal. También es frecuente la presencia de calcificaciones, remanentes de ameloblastos, material fibrilar depositado desordenadamente en el esmalte displásico e invaginaciones que partiendo del esmalte se introducen en la dentina pudiendo facilitar el acceso a los gérmenes (5,20,21). El tamaño de los cristales suele ser normal, aunque su distribución es irregular, estando aumentados los espacios intercristalinos (23,24).

Por medio de microrradiografías, se ha podido observar que su radiodensidad es mayor que la dentinaria, con un contenido mineral sólo ligeramente disminuido y una proporción Ca/P sin variar cuando se compara con el esmalte normal (24). Quizás pues, el hecho de no observar separación neta entre el esmalte y la dentina en la radiografía convencional sea debido no al grado de calcificación, sino al grosor de las capas, con una capa de esmalte muy delgada (13).

En cuanto a la unión amelodentinaria, mientras algunos autores encuentran esta zona de apariencia normal (24), otros observan una unión desfleada e irregular (13,25,26). Según Gardner (27) la unión amelodentinaria será normal o no dependiendo de la severidad de la afectación.

En la dentina (5,11,13,24,26,28,29) se han descrito diversas alteraciones:

—Disminución del número de túbulos dentinarios o incluso ausencia de ellos en las zonas más afectadas, los cuales presentan un curso irregular con aumento de tamaño de inclusiones celulares.

—Existencia de grietas que también favorecen la invasión bacteriana.

—Presencia de dentina interglobular.

—Áreas basófilas amorfas de material no colagenoso, que se ha sugerido que con el rasgo anterior podría ser patognomónico del proceso, a pesar que algunos autores no encuentran estos rasgos en todos los casos afectados.

—Dentina hipoplásica con zonas de predentina ensanchada.

—Metaplasia ósea de dentina.

—Aumento de glucosaminos sulfatados y reticulina pero no colágeno en dichas áreas, pudiendo representar matriz dentinaria inmadura. Estas áreas presentan mayor grado de calcificación que el resto de la dentina.

—Al igual que en el esmalte, el contenido mineral se encuentra ligeramente disminuido, estando más mineralizada la zona central.

La pulpa (5,18,21,26,27,29) presenta una morfología anormal con grandes cámaras pulpares y se han descrito la existencia de calcificaciones en grados variables, fibrosis o necrosis con tejido de granulación periapical y microinfiltrado de linfocitos, plasmocitos y leucocitos.

El cemento (18,19) puede ser delgado, presentar estructura globular e incluso puede estar ausente.

El folículo dental (8,27) suele estar aumentado y contiene restos de epitelio odontogénico y calcificaciones, algunas de ellas contenían abundancia de microfibrillos y se encontraban en íntimo contacto con el citoplasma de células conectivas vecinas (21,30).

## ESTUDIO DEL CASO

Paciente de tres años de edad que acude a la consulta por presentar dolor e inflamación en el cuadrante inferior izquierdo.

La historia médica realizada no reveló ninguna patología significativa.

El embarazo se desarrolló sin incidencias, y no se refiere toma de medicación durante el mismo. El parto fue normal y a término.

La historia familiar no revelaba que otros miembros de la familia estuvieran afectados de las anomalías dentales que presentaba este paciente.

En el examen clínico extraoral no se encontraron anomalías significativas. No se observaban asimetrías faciales y el contorno óseo era normal. No presentaba lesiones cutáneas vasculares.

En el examen clínico intraoral (Figs. 1 y 2), el paciente se encontraba en dentición temporal completa. En la exploración de los tejidos blandos se evidenció la presencia de abscesos a nivel de los dientes 74 y 75. Los dientes de este cuadrante afectado eran microdónticos, hipoplásicos y de color amarillento. El resto de los dientes no presentaban anomalías estructurales pero sí existían lesiones de caries en 84 y 85.



Fig. 1. Arcada superior. Dentición temporal.



Fig. 2. Arcada inferior. Cuadrante inferior izquierdo con dientes hipoplásicos. Se aprecia la presencia de un absceso en 75.

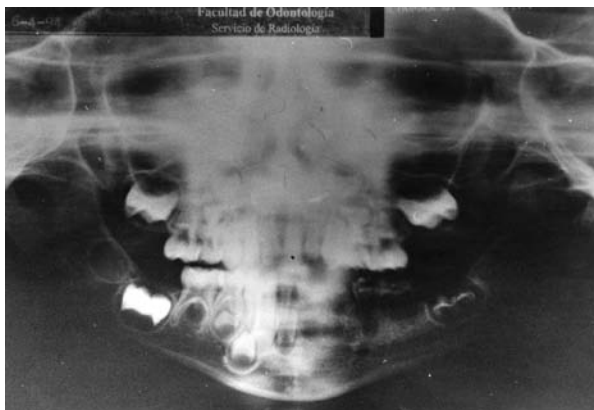


Fig. 3. Radiografía en el momento del diagnóstico.

En el examen radiográfico (Fig. 3), en la zona afectada se observa la morfología anormal de los dientes que son pequeños y con escaso desarrollo radicular. Las capas de esmalte y dentina son muy finas y la separación entre esmalte y dentina es prácticamente inapreciable. Los dientes presentan grandes cámaras pulpares y los cuernos pulpares se extienden hasta casi el esmalte.

Cuando comparamos el desarrollo dentario del cuadrante afectado con el contralateral podemos observar que el desarrollo de los dientes odontodisplásicos está retrasado.

La escasa formación de los tejidos duros dentarios y las grandes cámaras pulpares, es lo que hacen que estos dientes tengan la apariencia de “dientes fantasma”.

Estaban afectadas ambas denticiones en el momento del diagnóstico, sin embargo en radiografías posteriores pudimos observar que el segundo molar permanente en desarrollo no se encontraba afectado y tenía una apariencia radiográfica de normalidad (Fig. 4).



Fig. 4. Radiografía posterior. El 37 no está afectado.

## TRATAMIENTO

Debido a la presencia de abscesos en los dientes 72, 73, 74 y 75 se decidió su extracción y su posterior sustitución mediante prótesis removible para mantener no sólo el espacio sino también para restablecer la función (Fig. 5).



Fig. 5. Arcada inferior después de extracciones y con un mantenedor de espacio removible.

Los dientes extraídos fueron remitidos al departamento de anatomía patológica para su estudio histológico.

En el estudio microscópico aparecía la arquitectura del diente notablemente distorsionada. La pulpa estaba necrótica y se identificaron abundantes infiltrados de leucocitos polinucleares que en áreas configuraban auténticos microabscesos.

La capa odontoblástica no se reconocía debido a la existencia de una marcada necrosis tanto a nivel de la corona como de la raíz, observándose cómo los túbulos habían desaparecido en su mayor parte y los escasos

túbulos dentinales que se conservaban presentaban un grosor mayor de lo normal, persistiendo muy escasos procesos dentinales. En amplias áreas era posible observar la presencia de masas de dentina intertubular así como también túbulos muy dilatados con amplias áreas, en las que se observaba depósito de material amorfo.

El esmalte no se reconocía y en aposición a la dentina habían abundantes colonias bacterianas (Fig. 6).

Las lesiones dentarias de acuerdo con los hallazgos histológicos son compatibles con odontodisplasia regional.

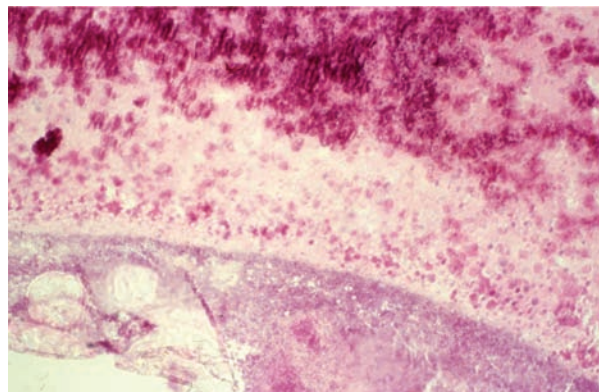


Fig. 6. Estudio histológico de diente afectado.

## DISCUSIÓN

La odontodisplasia regional es una rara anomalía que afecta a la morfogénesis dentaria. Son raros los casos que presentan afectación mandibular (12,19) y a diferencia del caso presentado por Vaikuntam y cols. (18) los dientes no afectados mostraban una morfología y una apariencia radiológica de normalidad. Además en el caso que ahora presentamos, el segundo molar permanente, al menos radiográficamente, presenta una apariencia de normalidad.

El hecho que motivó la consulta en el caso que nos ocupa, fue la presencia de abscesos a nivel de los dientes afectados. Este retraso en el diagnóstico y la destrucción coronaria que presentaban estos dientes condicionó el tratamiento realizado.

La extracción prematura de los dientes temporales puede producir un retraso en la erupción de los dientes sucesores permanentes y alterar el desarrollo del hueso alveolar en esta región.

Consideramos que el diagnóstico precoz de esta anomalía es un factor crítico en el tratamiento, a pesar de que existe actualmente controversia sobre si los dientes afectados deben mantenerse o extraerse. Así, algunos autores son partidarios de mantenerlos en boca para que se produzca un desarrollo normal de los maxilares, intentando su conservación por medio de coronas metálicas (12) y restituyendo protésicamente los dientes ausentes. Otros autores (19), sin embargo consideran que el tratamiento debe ser más agresivo porque pueden producirse infecciones graves.

El pronóstico de los dientes permanentes afectados es malo porque normalmente estos dientes erupcionan con raíces poco desarrolladas y el ápice muy abierto. Sin embargo algunos autores (31) recomiendan tratamientos preventivos precoces para evitar las necrosis pulpares y si estas se producen, realizar el tratamiento de los conductos sobre todo en aquellos casos que la odontodisplasia va acompañada de oligodontia.

El tratamiento definitivo para estos pacientes sería la sustitución de los dientes perdidos mediante la colocación de implantes. Sin embargo, mientras que no haya estudios concluyentes que recomienden su utilización en niños en crecimiento, el tratamiento de los dientes perdidos se sigue realizando mediante prótesis removible (12).

## BIBLIOGRAFÍA

- Hitchin AD. Two clinical cases (Follicular cyst; unerupted deciduous (?) teeth in young age 15 1/2). *Br Dent J* 1934; 56: 631-3.
- McCall JO, Wald SS. *Clinical Roetgenography*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1947. p. 150.
- Zegarelli EV, Kutscher AH, Applebaum E, Archard HO. Odontodysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1963; 16: 187-93.
- Pindborg JJ. *Pathology of the dental hard tissues*. Copenhagen: Munksgaard, 1970.
- Crawford PJM, Aldred MJ. Regional odontodysplasia: a bibliography. *J Oral Pathol Med* 1989; 18: 251-63.
- Neupert EA, Wright M. Regional odontodysplasia presenting as a soft tissue swelling. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989; 67: 193-6.
- Melamed Y, Harnik J, Shapira J. Conservative multidiciplinare treatment approach in an unusual odontodysplasia. *J Dent Child* 1994; 61: 119-24.
- Fanibunda KB, Soames JV. Odontodysplasia, gungival manifestations and accompaying abnormalities. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 1996; 81: 84-8.
- Lopes Marques AC, Castro WH, Vieira do Carmo. Regional odontodysplasia: an unusual case with a conservative approach. *Br Dent J* 1999; 186: 522-4.
- Lustmann J, Klein H, Ulmanky M. Odontodysplasia: Report of two cases and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1975; 39: 781-93
- Gerlach RF, Jorge J, de Almeida OP, Coletta ED, Zaia AA. Regional odontodysplasia. Report of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 85: 308-13.
- Yuan SH, Liu PR, Childers NK. An alternative restorative method for regional odontodysplasia: case report. *Pediatr Dent* 1997; 19: 421-4.
- Kahn MA, Hinson RL, Rock L. Regional odontodysplasia, case report with ethiologic and treatment considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991; 72: 462-7.
- Lowry L, Welbury RR, Soama JV. An unusual case of regional odontodysplasia. *Int Paediatric Dent* 2: 1992; 171-6.
- Lunin M, Devore D. The ethiology of regional odontodysplasia. *J Dent Res* 1976; 55: B 109 Abstr#192.
- Kraus BS, Myers RE, Clark GR. Teratogenic effects of carotid artery ligation on the developing dentition of the rhesus monkey. *Teratolog* 1969; 2: 163-72.
- Rushton MA. Odontodysplasia: ghost teeth. *Br Dent J* 1965; 119: 109-13.
- Vaikuntam J, Tatum NB, Mcguff HS. Regional odontodysplasia: review of the literature and report of a case. *J Clin Paediatr Dent* 1996; 21: 35-40.
- Ansari G, Reid JS, Fung DE, Creanor SL. Regional odontodysplasia: report of two cases. *Int J Paediatr Dent* 1997; 7: 107-13.
- Gardner DG, Sapp JR. Regional odontodysplasia. *Oral Surg* 1973; 35: 351-65.
- Gibbard PD. Odontodysplasia. *Br Dent J* 1973; 135: 525-32.
- Dahlhöf G, Lindskog S, Theorell K, Ussisso R. Concomitant regional odontodysplasia and hydrocephalus. *Oral Surg, Oral Med Oral Pathol* 1987; 63: 354-7.
- Kerebel B, Kerebel LM. Structural, ultrastructural, microradiographic, and electron-probe studies of an inusual case of regional odontodysplasia. *J Dent Res* 1982; 61: 1056-62.
- Kerebel B, Kerebel LM. Enamel odontodysplasia. *Oral Surg* 1981; 52 (4): 404-10.
- Lowe O, duperon DF. Generalized Odontodysplasia. *Journal of Pedodontics* 1985; 9: 232-43.
- Sadehi JP, Ashrafi MH. Regional odontodysplasia: clinical, pathologic and therapeutic considerations. *J Am Dent Assoc* 1981; 102: 336-9.
- Gardner DG. The dentinal changes in regional odontodysplasia. *Oral Surg* 1974; 38: 887-97.
- Williams AS, High AS. Odontodysplasia associated with orbital coloboma. *Br Dent J* 1988; 164: 39-4.
- Ferguson FS, Creath CJ, Buono B. Infraorbital infection related to odontodysplasia: Case Report. *Pediatric Dentistry* 1990; 12: 397-400.
- Kerebel LM, Kerebel B. Soft-tissue calcifications of dental follicle in regional odontodysplasia: a structural and ultrastructural study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1983; 56: 396-404.
- Fujiwara T, Nakama K, Sobues S, Ooshima T. Simultaneous occurrence of inusual odontodysplasia and oligodontia in the permanent dentition: A report of a case. *Int J Paediatric Dent* 2000; 10 (4): 341-7.