

Enfoque de Tratamiento de una Adolescente con Amelogénesis Imperfecta

Treatment Approach for an Adolescent with Amelogenesis Imperfecta

Recibido 04/01/2022

Aceptado 25/03/2022

Ortolani A, Crespo M, García M

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

RESUMEN

La amelogénesis imperfecta (AI) es un grupo de trastornos hereditarios, clínica y etiológicamente heterogéneos, derivados de mutaciones genéticas, que se caracterizan por anomalías cualitativas y cuantitativas del desarrollo del esmalte, pudiendo afectar la dentición primaria y/o permanente. El tratamiento del paciente con AI 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. Con el objetivo de describir el tratamiento integral y rehabilitador realizado en una paciente con diagnóstico de AI tipo III, se reporta el caso de un adolescente de sexo femenino de 13 años, que concurrió en demanda de atención a la Cátedra de Odontología Integral Niños de la Facultad de Odontología de la Universidad de Buenos Aires (FOUBA), cuyo motivo de consulta fue la apariencia estética y la hipersensibilidad de sus piezas dentarias. Durante el examen clínico intraoral, se observó que todas las piezas dentarias presentaban un esmalte rugoso, blando, con irregularidades y una coloración amarronada, compatible con diagnóstico de Amelogénesis Imperfecta tipo III hipomineralizada. Conclusión: El tratamiento rehabilitador de la AI en los pacientes en crecimiento y desarrollo estará 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 clave: amelogénesis imperfecta, niños, adolescentes, tratamiento.

ABSTRACT

Amelogenesis imperfecta (AI) is a group of clinically and etiologically heterogeneous hereditary disorders, derived from genetic mutations, characterized by

qualitative and quantitative anomalies of enamel development, which can affect primary and/or permanent dentition. The treatment of patients with AI 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 type III AI. Case report: The case of a 13-year-old female patient, who required dental attention at the Department of Dentistry for Children of the School of Dentistry of the University of Buenos Aires, whose reason for consultation was esthetic appearance and hypersensitivity of her teeth. In the intraoral clinical examination, it was observed that all the teeth had rough, soft enamel, with irregularities and a brownish color, compatible with the diagnosis of type III hypomineralized Amelogenesis Imperfecta. Conclusion: Rehabilitative treatment of AI 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: amelogenesis imperfecta, child, adolescent, treatment.

INTRODUCCIÓN

La Amelogénesis Imperfecta (AI) comprende un grupo clínico y etiológicamente heterogéneo de alteraciones hereditarias, caracterizadas por un defecto en la formación del esmalte, pudiendo ocasionar diferentes trastornos del desarrollo que afectan la formación, mineralización y espesor del tejido, no acompañada por otra manifestación de orden general o sistémico. Su prevalencia es variada: 1:14.000 en EEUU (Witkop, 1967), 1:10.000 en Argentina (Sedano, 1975), 1,25:10.000 en Israel (Chosack et al., 1979), 1:700 en Suecia (Bäckman y Anneroth, 1989), siendo la prevalencia mundial promedio < a 0.5% (< 1 en 200) (Gadhia et al., 2012).

Puede afectar todas o varias piezas dentarias en la dentición primaria y/o permanente, y presentarse con un patrón autosómico dominante, autosómico recesivo, ligado al sexo y hereditario esporádico, en la que están involucradas mutaciones de uno o más genes (Hurtado et al., 2015).

En 1988, Witkop propuso una clasificación que considera 4 tipos principales basándose en el fenotipo (aparición clínica), y 15 subtipos por el fenotipo y modo de herencia (Tabla 1).

En la AI tipo I hipoplásico predomina la deficiencia en el espesor del esmalte, con la presencia de hoyos y otras irregularidades. Si bien la dureza y transparencia del mismo están conservadas, las piezas den-

Tipo I Hipoplásico

IA: Hipoplásico con fosa, Autosómico Dominante (AD)

IB: Hipoplásico local, AD

IC: Hipoplásico local, Autosómico Recesivo (AR)

ID: Hipoplásico suave, AD

IE: Hipoplásico suave, ligado a X dominante

IF: Hipoplásico áspero, AD

IG: Agenesia de esmalte, AR

Tipo II Hipomadura

IIA: Hipomadura pigmentado, AR

IIB: Hipomadura

IIC: Dientes en copos de nieve, ligado a X

IID: AD

Tipo III Hipomineralizado

IIIA: AD

IIIB: AR

Tipo IV Hipomadura - hipoplásico con taurodontismo

IVA: Hipomadura - hipoplásico con taurodontismo AD

IVB: Hipoplásico - hipomadura con taurodontismo AD

TABLA 1. Clasificación propuesta por Witkop (1988)

tarias presentan una mayor sensibilidad frente a los estímulos térmicos. En la AI tipo II hipomadurativo, el espesor del esmalte es normal y presenta un leve grado de desmineralización. Clínicamente se manifiesta con opacidades en las superficies dentarias con alta probabilidad de contraer lesiones cariosas. En el tipo III hipomineralizado, el esmalte es blando, rugoso y presenta alteraciones del color, y un mayor grado de desmineralización. Los dientes son muy susceptibles a los efectos de la atrición, pudiendo esto causar problemas como hipersensibilidad y lesiones de caries. El cuarto tipo es la combinación de las formas hipoplásicas e hipomaduras con taurodontismo; se presenta con coronas pequeñas que van del amarillo al parduzco. Al examen radiográfico se evidencian cámaras pulpaes amplias y alargadas en los primeros molares permanentes debido a un desplazamiento hacia apical de la furcación.

Aunque ésta es la clasificación más utilizada, la AI presenta una heterogeneidad clínica que dificulta un diagnóstico preciso. Por lo tanto, una categorización basada en los defectos moleculares, resultados bio-

químicos, modo de herencia en la familia y fenotipo, parece ser la mejor alternativa para una futura clasificación (Aldred et al., 2003; Gonzales-Pinedo y Perna-Miguel del Priego, 2009) (Tabla 2).

El diagnóstico se basa en el examen clínico y la evaluación radiográfica, acompañados de la historia familiar y el árbol genealógico para confirmar o descartar el componente hereditario.

La AI presenta no solo un amplio espectro de diversidad clínica, sino que además los defectos cuantitativos y cualitativos del esmalte pueden asociarse a hipersensibilidad dental, alteraciones estéticas, dificultades para la masticación, disminución de la dimensión vertical, calcificación pulpar, dientes impactados, retraso en la erupción, taurodontismo, enfermedades gingivoperiodontales o mordida abierta anterior (Poulsen et al., 2008). También cabe destacar el marcado impacto negativo en la salud psicosocial de las personas afectadas (Murillo et al., 2015).

Por lo anteriormente expuesto, el tratamiento resulta complejo y multidisciplinario, considerando que no solo debe resolver los problemas bucales propiamente dichos, sino acompañar y contener el requerimiento emocional del paciente y su familia (Ayers et al., 2004). Su manejo clínico varía en relación a la edad y colaboración del paciente, desarrollo de la dentición, tipo y severidad de los defectos. En la literatura se han descripto diferentes alternativas para rehabilitar función y estética. En pacientes adolescentes, entre las opciones de tratamiento más frecuentes se incluyen: microabrasión, coronas metálicas y/o acrílicas, y restauraciones directas o indirectas en resina compuesta (Yamaguti et al., 2006; Crawford et al., 2007; Oliveira Silva et al., 2012). El diagnóstico certero y la intervención temprana, desde la forma leve hasta la más severa, tiene como finalidad mejorar el aspecto clínico, disminuir la incidencia de caries y mejorar la calidad de vida de los niños y adolescentes, ya que el compromiso estético impacta negativamente en los pacientes afectados.

El objetivo de este artículo es describir el tratamiento preventivo y rehabilitador realizado en una paciente adolescente con diagnóstico de AI tipo III.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 13 años, que concurrió en demanda de atención a la Cátedra de Odontología Integral Niños de la FOUBA. Nunca recibió atención odontológica y el motivo de consulta fue la apariencia estética y la hipersensibilidad de sus piezas dentarias. Se confeccionó la historia clínica con asentimiento y consentimiento informado. Durante la anamnesis se descartaron enfermedades sistémicas y/o alergia a fármacos. Se indagó sobre antecedentes familiares y hereditarios de AI, resultando que 6 miembros de su familia presentaban esta anomalía.

Durante el examen clínico intraoral, se observó que

Modo de herencia
Fenotipo (clínico y radiográfico)
Defecto molecular (cuando es conocido)
Resultado bioquímico (cuando es conocido)



TABLA 2. Criterios para la clasificación propuesta por Aldred et al. (2003)

todas las piezas dentarias presentaban un esmalte rugoso, blando, con irregularidades y una coloración amarronada, compatible con diagnóstico de Amelogénesis Imperfecta tipo III hipomineralizada. La paciente no presentaba lesiones de caries (Figura 1A y B).

En relación al estado de salud gingivoperiodontal se observó una inflamación gingival generalizada, con pérdida del festoneado característico compatible con salud. Papilas edematosas con presencia de eritema en el margen gingival en la superficie vestibular de todas las piezas dentarias, especialmente de incisivos superiores e inferiores. Presencia de cálculo supra-gingival y de biofilm en los defectos del esmalte.

En el examen de la oclusión se detectó mordida abierta anterior y en zona de premolares, siendo el único contacto los molares (Figura 2A, B y C).

En la radiografía panorámica se observó persistencia de la pieza 7.5 y retención de las piezas 1.3 y 3.5. Ausencia de cortical ósea en la cresta del hueso interproximal de varias piezas dentarias y patrones de pérdida ósea vertical y horizontal (Figura 3).

Después del análisis clínico, radiográfico y de los modelos de estudio, se planificó un tratamiento integral, individualizado y preventivo 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.

Luego de evaluar 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, se implementó un tratamiento rehabilitador intermedio hasta alcanzar la adultez.

La primera etapa se centró en las medidas preventivas: se enseñó una técnica de higiene oral acorde a su edad, se asesoró con respecto a una dieta no cariogénica, se realizó la terapia básica gingivoperiodontal y se intervino en los procesos de desmineralización y remineralización mediante la aplicación profesional de fluoruros tópicos en forma trimestral y fluoruros de autoaplicación de uso diario. En relación a la sensibilidad dentaria se incorporó una pasta dental desensibilizante (NaF 1400ppm y KNO₃ 5%), se indicó el uso diario de enjuagatorio fluorurado (NaF 0,05%) y



FIGURA 1A. Arcada superior



FIGURA 1B. Arcada inferior



FIGURA 2A. Oclusión de frente



FIGURA 2B. Oclusión lateral derecha



FIGURA 2C. Oclusión lateral izquierda

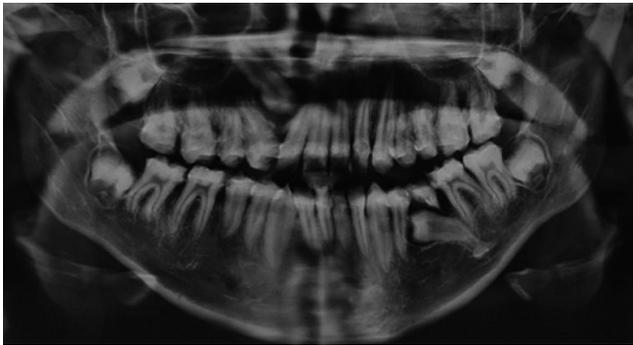


FIGURA 3. Radiografía panorámica



FIGURA 4. Terapia gingivoperiodontal

enjuague de clorhexidina al 0,12% durante 15 días (Figura 4). Se realizó la exodoncia de la pieza 7.5.

A continuación, en la fase rehabilitadora, se realizaron coronas de acero en los primeros y segundos molares permanentes superiores e inferiores que fueron cementadas con ionómero vítreo (Meron, Voco). De esta manera se logró disminuir la sensibilidad dentaria y evitar futuros desgastes y fracturas del esmalte (Figura 5).

Para la rehabilitación de los sectores anteriores y premolares se optó por la confección de restauraciones indirectas previo encerado diagnóstico, con

la finalidad de planificar las reconstrucciones dentarias, visualizar el resultado final del tratamiento y confeccionar llaves de silicona para la fabricación de los provisionales (Figura 6).

Se realizaron las preparaciones dentarias lo más conservadoras posibles, eliminando el esmalte afectado, buscando ángulos redondeados y definiendo la terminación a nivel supragingival. Los elementos provisionales se confeccionaron con acrílico de autocurado (Caulk, Dentsply) utilizando llaves de silicona y se fijaron con un cemento a base de Hidróxido de Calcio (Dycal, Dentsply) (Figura 7).



FIGURA 5. Coronas de acero cementadas



FIGURA 6. Encerado diagnóstico



FIGURA 7. Tallado y provisionarios en piezas 4.4 y 4.5



FIGURA 8A. Tallado definitivo

En la siguiente sesión se tomaron las impresiones de la arcada superior e inferior con silicona de adición (Elite, Zhermack) mediante la técnica de 2 pasos, previa colocación de hilo retractor (Ultrapack, Ultradent), con el propósito de exponer adecuadamente los márgenes de las preparaciones (Figura 8A y B).

Posteriormente, se realizó la prueba de las restauraciones periféricas totales confeccionadas con acrílico termocurable (Biolon, Dentsply), y se verificó la adaptación marginal y la oclusión. En las superficies dentales se realizó la profilaxis con pasta a base de piedra pómez, agua y escobilla de Robinson. Las coronas fueron cementadas con ionómero vítreo (Merion, Voco). Concluido el proceso de cementación se controlaron los puntos de contacto y se realizaron los ajustes oclusales correspondientes (Figura 9).

Se realizó la derivación a cirugía para el tratamiento de las piezas retenidas.

En los monitoreos trimestrales 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 10 y 11).



FIGURA 8B. Impresiones definitivas



FIGURA 9. Coronas de acrílico



FIGURA 10. Coronas cementadas



FIGURA 11. Monitoreo a los 2 años

DISCUSIÓN

Los pacientes portadores de AI presentan diversas alteraciones clínicas que conllevan, por lo general, a una percepción deficiente de su estética, sensibilidad dentaria a estímulos térmicos, alteraciones de la oclusión y de la salud gingivoperiodontal.

Si bien, en la actualidad no existen recomendaciones terapéuticas definidas disponibles para pacientes que padecen esta anomalía, hay consenso de considerar una terapia integral que incluya casi todas las disciplinas de la odontología.

Las directrices del tratamiento impartidas por la American Academy of Pediatric Dentistry (AAPD, 2013) sugieren un enfoque que incluye varias disciplinas y una planificación en etapas. La misma depende de numerosos factores como edad, riesgo socio-económico, tipo y severidad de la enfermedad.

Estudios publicados informan que los dos motivos de consulta más frecuentes de pacientes que padecen de AI son el dolor y la estética (Parekh et al., 2014), principalmente en el tipo III hipomineralizado. En este caso, el esmalte rugoso se asocia a la retención de placa dental, provocando inflamación gingival generalizada. Se dificulta la higiene y la masticación, sobre todo en pacientes con hipersensibilidad. El tratamiento del dolor genera alivio y permite implementar técnicas de higiene meticulosas y adecuadas.

En un estudio donde se evaluó la longevidad de las

restauraciones dentales en pacientes niños y adolescentes con AI, se concluyó que la misma es limitada, y que frecuentemente las piezas requieren retratamiento, en especial los tipos hipomaturativo e hipomineralizado (Pousette Lundgren y Dahllöf, 2014).

Otros autores concluyen que en los casos más severos se manifiesta una reducción de la calidad de vida, dificultades en el comportamiento y la integración social y pérdida de la autoestima (Coffield et al., 2005).

Teniendo en cuenta lo expresado por numerosos estudios es que la demanda del tratamiento involucra no solo el aspecto clínico y funcional de los pacientes, sino también el emocional.

Por lo tanto, el enfoque de tratamiento óptimo consiste en el reconocimiento precoz, seguido de una intervención temprana y citas periódicas frecuentes para prevenir el desgaste oclusal progresivo o la destrucción temprana por caries, con la consiguiente pérdida de piezas dentarias.

La intervención del odontopediatra durante la infancia y la adolescencia, tiene por objetivos mejorar la estética, restablecer la función, reducir la sensibilidad dentaria, corregir la dimensión vertical y acompañar a los pacientes y su familia en la comprensión y abordaje de esta compleja anomalía.

El diagnóstico temprano y la implementación de medidas preventivas y restauradoras adecuadas optimi-

zan el pronóstico y evitan problemas de sociabilización e incomodidad para el paciente, especialmente en los casos más severos. Este aspecto es clave en la vida de los niños y jóvenes que se encuentran en pleno crecimiento y desarrollo.

CONCLUSIONES

El tratamiento rehabilitador de la AI en los pacientes en crecimiento y desarrollo estará 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. Se destaca la importancia de comprender la AI no solo como una anomalía estructural del esmalte sino como una condición que impacta de manera desfavorable en la calidad de vida de los pacientes.

REFERENCIAS

- Aldred, M. J., Savarirayan, R., y Crawford, P. J. (2003). Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21st century. *Oral Diseases*, 9(1), 19–23. <https://doi.org/10.1034/j.1601-0825.2003.00843.x>
- American Academy of Pediatric Dentistry (2013). Guideline on dental management of heritable dental developmental anomalies. *Pediatric Dentistry*, 35(5), E179–E184.
- Ayers, K. M., Drummond, B. K., Harding, W. J., Salis, S. G., y Liston, P. N. (2004). Amelogenesis imperfecta—multidisciplinary management from eruption to adulthood. Review and case report. *The New Zealand Dental Journal*, 100(4), 101–104.
- Bäckman, B., y Anneroth, G. (1989). Microradiographic study of amelogenesis imperfecta. *Scandinavian Journal of Dental Research*, 97(4), 316–329. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0722.1989.tb01619.x>
- Chosack, A., Eidelman, E., Wisotski, I., y Cohen, T. (1979). Amelogenesis imperfecta among Israeli Jews and the description of a new type of local hypoplastic autosomal recessive amelogenesis imperfecta. *Oral Surgery, Oral Medicine, and Oral Pathology*, 47(2), 148–156. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(79\)90170-1](https://doi.org/10.1016/0030-4220(79)90170-1)
- Coffield, K. D., Phillips, C., Brady, M., Roberts, M. W., Strauss, R. P., y Wright, J. T. (2005). The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta. *Journal of the American Dental Association* (1939), 136(5), 620–630. <https://doi.org/10.14219/jada.archive.2005.0233>
- Crawford, P. J., Aldred, M., y Bloch-Zupan, A. (2007). Amelogenesis imperfecta. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2, 17. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-17>
- Gadhia, K., McDonald, S., Arkutu, N., y Malik, K. (2012). Amelogenesis imperfecta: an introduction. *British Dental Journal*, 212(8), 377–379. <https://doi.org/10.1038/sj.bdj.2012.314>
- Gonzales-Pinedo, C. O., y Perona-Miguel del Priego, G. (2009). Amelogenesis imperfecta: criterios de clasificación y aspectos genéticos. *Revista Estomatológica Herediana*, 19(1), 55–62. <https://doi.org/10.20453/reh.v19i1.1818>
- Hurtado, P. M., Tobar-Tosse, F., Osorio, J., Orozco, L., y Moreno, F. (2015). Amelogenesis imperfecta: revisión de la literatura. *Revista Estomatológica*, 23(1), 32–41. <https://doi.org/10.25100/re.v23i1.2968>
- Murillo, G. K., Morales, C. F., Gamboa, C. L. C., Meza, M. A. M. y López, T. A. C. (2015). Impacto emocional y en calidad de vida de individuos afectados por amelogenesis imperfecta. *ODOVTOS - International Journal of Dental Sciences*, 17(3), 73–85. <https://revistas.ucr.ac.cr/index.php/Odontos/article/view/22253>
- Oliveira Silva, W., Pontons, J. C. M., Ceruti, V., Montenegro, G., Pinto, T. y Andrade, J. (2012). Restauración estética y funcional de un paciente con amelogenesis imperfecta. *Revista de la Asociación Odontológica Argentina*, 100(1), 17–22. <http://raoa.aoa.org.ar/revistas?roi=995000302>
- Parekh, S., Almehateb, M., y Cunningham, S. J. (2014). How do children with amelogenesis imperfecta feel about their teeth?. *International Journal of Paediatric Dentistry*, 24(5), 326–335. <https://doi.org/10.1111/ipd.12080>
- Poulsen, S., Gjørup, H., Haubek, D., Haukali, G., Hintze, H., Løvschall, H., y Errboe, M. (2008). Amelogenesis imperfecta - a systematic literature review of associated dental and oro-facial abnormalities and their impact on patients. *Acta Odontologica Scandinavica*, 66(4), 193–199. <https://doi.org/10.1080/00016350802192071>
- Pousette Lundgren, G., y Dahllöf, G. (2014). Outcome of restorative treatment in young patients with amelogenesis imperfecta. a cross-sectional, retrospective study. *Journal of Dentistry*, 42(11), 1382–1389. <https://doi.org/10.1016/j.jdent.2014.07.017>

Sedano H. O. (1975). Congenital oral anomalies in Argentinian children. *Community Dentistry and Oral Epidemiology*, 3(2), 61–63. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0528.1975.tb00281.x>

Witkop C. J., Jr (1967). Partial expression of sex-linked recessive amelogenesis imperfecta in females compatible with the Lyon hypothesis. *Oral Surgery, Oral Medicine, and Oral Pathology*, 23(2), 174–182. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(67\)90092-8](https://doi.org/10.1016/0030-4220(67)90092-8)

Witkop C. J., Jr (1988). Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *Journal of Oral Pathology*, 17(9-10), 547–553. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0714.1988.tb01332.x>

Yamaguti, P. M., Acevedo, A. C., y de Paula, L. M. (2006). Rehabilitation of an adolescent with autosomal dominant amelogenesis imperfecta: case report. *Operative Dentistry*, 31(2), 266–272. <https://doi.org/10.2341/05-1>

AGRADECIMIENTO

Técnicos dentales Leandro Docimo, Rocío Gago y Freddy González de la Cátedra de Preclínica de Rehabilitación Protética de la Facultad de Odontología de la Universidad de Buenos Aires.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Dirección para correspondencia

Cátedra Odontología Integral Niños
Facultad de Odontología
Universidad de Buenos Aires
Marcelo T de Alvear 2142 Piso 15
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, C1122AAH
andyortolani@hotmail.com

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

