

265  
2ef.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

“AMELOGENESIS IMPERFECTA”

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:  
CIRUJANO DENTISTA  
P R E S E N T A  
LUIS ENRIQUE SALDAÑA RODRIGUEZ



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D. F.

1994



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# TESIS CON FALLA DE ORIGEN

## *A G R A D E C I M I E N T O S*

*A DIOS TODOPODEROSO POR PERMITIRME  
LLEGAR A ESTA META, A QUIEN PIDO SUS  
BENDICIONES.*

*A UNA GRAN MUJER, POR SU EJEMPLO DE  
LUCHA Y SALIR AVANTE POR SI MISMA.  
POR BRINDARME AMOR, COMPRENSION Y  
LA MEJOR DE LAS HERENCIAS.  
"ELLA ES Y SERA EL ALIENTO DE MI VIDA"...*

*MI MADRE AMPARO*

*A MI PADRE POR BRINDARME APOYO, CONFIANZA  
Y CONSEJOS. POR GUIARME EN EL CAMINO DE  
LA SUPERACION.*

A MIS HERMANOS: VICTOR HUGO, GUSTAVO  
JUAN, AURA Y EVA, POR TODO EL APOYO  
EN TODAS MIS NECESIDADES. DE QUIENES  
ME SIENTO MUY ORGULLOSO.  
A TODOS ELLOS LES PROFESO MI AMOR.

A MI PRIMO HERMANO JOSE LUIS SALDANA  
PEREZ, POR COMPARTIR TUS DESEOS DE  
SUPERACION, AUNQUE NO ESTES CON NOSOTROS  
FISICAMENTE, TE QUEREMOS Y LLEVAMOS EN  
EL CORAZON.

A LA MAXIMA CASA DE ESTUDIOS: U.N.A.M.  
AL C.C.H. AZCAPOTZALCO Y A LA  
FACULTAD DE ODONTOLOGIA  
POR ABRIRME SUS PUERTAS Y DARME LA  
OPORTUNIDAD DE LLEGAR A SER UN PROFESIONISTA.

A MI ASESOR DE TESIS:  
DRA. EMMA D. NOCTEZUMA Y ESPOSO  
DR. DIAZ MICHEL, POR SU COLABORACION  
EN ESTE TRABAJO.

A TODOS MIS PROFESORES  
POR COMPARTIR SUS CONOCIMIENTOS.

## INDICE

Pag.

INTRODUCCION .....

### CAPITULO I

#### DESARROLLO NORMAL DE LOS DIENTES

1.- Morfogénesis Dental .....	1
2.- Amelogénesis .....	4

### CAPITULO II

#### AMELOGENESIS IMPERFECTA

MODOS DE TRANSMISION GENETICA .....	6
1.- Herencia Dominante Autosómica .....	7
2.- Herencia Recesiva Autosómica .....	10
3.- Herencia ligada al cromosoma X Recesiva .....	12

CAPITULO III

AMELOGENESIS IMPERFECTA

REVISION BIBLIOGRAFICA ..... 15

CAPITULO IV

TRATAMIENTO DE LA AMELOGENESIS  
IMPERFECTA.

REVISION BIBLIOGRAFICA ..... 44

V.- REPORTE DE LOS TRES CASOS DE

AMELOGENESIS IMPERFECTA ..... 57

RESULTADOS ..... 68

DISCUSION ..... 71

CONCLUSIONES ..... 77

BIBLIOGRAFIA ..... 81

## INTRODUCCION

La idea de realizar el presente trabajo de investigación surgió en Mayo de 1993, cuando se presentaron a las clínicas periféricas de Odontología en Xochimilco y Oriente de la U.N.A.M., dos pacientes hermanos y otra niña afectada con Amelogénesis Imperfecta.

Esta investigación contiene una revisión bibliográfica sobre la clasificación y el tratamiento de la Amelogénesis Imperfecta, y reporta los casos de tres pacientes: dos hermanos, uno de sexo masculino de 14 años y su hermana menor de 9 años; y otra niña de 12 años edad que llegaron a consulta por la apariencia de sus dientes y por la sensibilidad muy marcada que presentaban a los cambios de temperatura.

La primera impresión diagnosticada fué la de "Amelogénesis Imperfecta" y con base a este diagnóstico se presentaron diferencias de opinión entre los estudiantes y los profesores de Odontopediatría de las clíni-

cas, sobre el manejo que se le debían dar a estos tres pacientes, y fué esto lo que motivó para realizar una completa revisión bibliográfica sobre el tema para poder así realizar un adecuado manejo de los tres casos.

Posteriormente, se decidió hacer un estudio más completo que incluyera los aspectos: genético, histológico, radiológico y ortodóncico de los pacientes para poder de este modo, clasificar y manejar correctamente la anomalía que presentaban.

Finalmente, basados en la revisión bibliográfica y en los estudios mencionados anteriormente, se rehabilitó al paciente, solucionándole así, aunque temporalmente sus problemas de función y estética.

I.- CAPITULO PRIMERO.- DESARROLLO NORMAL DE LOS  
DIENTES

1.- Morfogénesis dental.

La morfogénesis dental tiene ya lugar en la sexta semana de vida prenatal, con la aparición de los gérmenes de los dientes coducos y continúa hasta aproximadamente el sexto año de vida, en el que aparecen los gérmenes del tercer molar permanente. Una vez que el maxilar superior e inferior asumen su configuración inicial, el epitelio bucal aumenta de tamaño y forma la lámina dental. A continuación, aparecen proliferaciones locales en los lugares de formación de los dientes. La formación de los diferentes dientes tiene lugar por la actividad mitótica del epitelio del esmalte interno, hasta que se produce la diferenciación de los ameloblastos y odontoblastos. Posteriormente, se deposita el esmalte y la dentina, y la corona adquiere gradualmente su morfología.

Los incisivos y caninos tienen diversos lugares de amelogénesis, que se reúnen poco después de la calcificación. En los molares, la formación del esmalte y

de la dentina y, por tanto, la calcificación se inicia por las cúspides. La proliferación continúa por el centro del germen dental, por lo que las cúspides se separan mutuamente.

A medida que el proceso de calcificación se extiende desde las cúspides, éstas se unen y forman la superficie oclusal de la corona molar.

El depósito continuo de esmalte en la periferia fomenta el crecimiento de la corona hasta el final del proceso. Luego, los cementoblastos se diferencian y se deposita cemento, que forma la superficie radicular. Durante esta fase se desarrolla también el tejido periodontal y la corona comienza lentamente su movimiento de erupción. Sin embargo, las partes que forman el diente permanecen en el fondo de la cripta ósea. La pared de la cripta se mantiene estable durante este periodo. Una vez que se forma aproximadamente las 3/4 partes de la raíz, aparece una fase de erupción rápida, que determina la salida del diente hasta que alcanza la oclusión. Después tiene lugar un movimiento de erupción lento con desplazamiento. Los movimientos dentales, posteriores a la erupción

parecen adaptarse al crecimiento de los maxilares, al desarrollo del sistema de fibras transalveolares, a la posición y a la función de los músculos y tejidos blandos, a las fuerzas oclusales de la masticación - y a la atrición proximal y oclusal.

Se sabe que la formación de la raíz y del periodonto se relacionan con el movimiento de erupción, aunque no se comprenden bien los detalles precisos. A efectos clínicos, lo que importa es saber que el movimiento de erupción dental comienza lentamente, después del desarrollo de la corona y del comienzo de la formación de la raíz. La discusión en profundidad del tema escapa a los objetivos de esta investigación.

El desarrollo de los dientes se regula, en gran medida, por factores genéticos intrínsecos, aunque ello no quiere decir que los factores ambientales no posean ningún impacto. Los datos experimentales y clínicos sugieren, sin embargo, que la influencia de estos factores es limitada.

2.- Amelogénesis.-

Amelo= Esmalte; Genesis= Formación de.

Entendiendo que la Amelogénesis es la formación del esmalte, trabajo que corresponde a las células llamadas Ameloblastos.

La amelogénesis ocurre en dos etapas. En la primera la matriz del esmalte se forma y en la segunda etapa la matriz se calcifica. Los factores locales o sistémicos que interfieren con la formación normal de la matriz causan defectos llamados "hipoplasia del esmalte". Los factores que interfieren con la calcificación y la maduración del esmalte producen un estado llamado "hipocalcificación del esmalte".

La hipoplasia del esmalte puede ser leve y tener como resultado una serie de "picaduras" de la superficie del esmalte o bien desarrollar una línea horizontal que atravieze el esmalte de la corona. Si la actividad ameloblástica fue interrumpida un periodo prolongado ocurre la formación de grandes áreas de esmalte imper-

*fecto o irregular.*

*La hipoplasia posnatal de los dientes temporarios es probablemente tan común como la hipoplasia de los permanentes, aunque aquella no se presenta en una forma tan severa.*

## II.- CAPITULO SEGUNDO.- AMELOGENESIS IMPERFECTA.

### II: MODOS DE TRANSMISION GENETICA.

Antes de presentar la revisión bibliográfica en cuanto a la clasificación y a la genética de la amelogénesis imperfecta, hemos considerado importante resumir cuáles son los modos de transmisión genética primordiales, más adelante veremos cómo esta clasificación es fundamental cuando queremos hacer un diagnóstico preciso y correcto en cualquiera de los tipos de amelogénesis imperfecta.

Para esto nos hemos valido del libro "Transtornos genéticos" del Dr. Goodman (?), en el que se explica claramente cómo son estos mecanismos de transmisión genética.

Cuando nos referimos a transtornos genéticos, es importante aclarar que la presencia de un gen mutante simple corresponde al estado heterocigótico, mientras que una dosificación doble del mismo gen corresponde a un estado homocigótico; de esto depende que los rasgos dominantes sean aquellos que se expresan usualmente en el estado heterocigótico, mientras que los

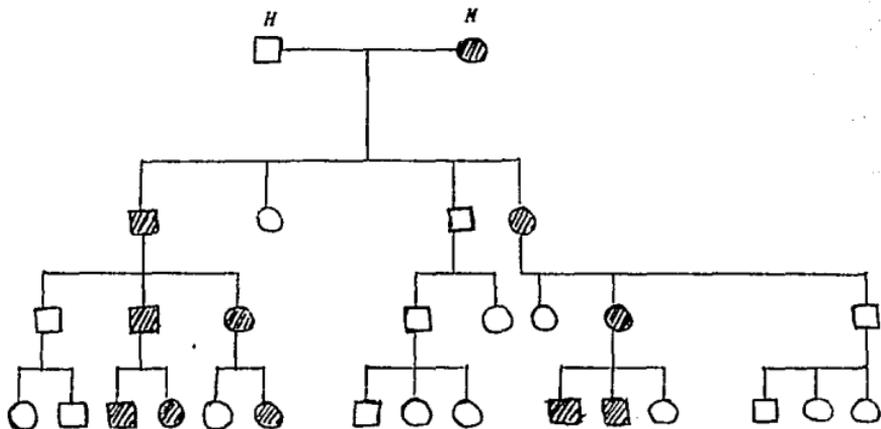
rasgos recesivos son más a menudo homocigóticos. La única excepción la constituyen los trastornos recesivos ligados al cromosoma X en los cuales un gen recesivo simple del macho produce el rasgo. Vale la pena recordar que cuando nos referimos a los términos recesivo o dominante, estamos hablando del fenotipo y no del genotipo del individuo. Codominancia es un término que significa que los dos rasgos se pueden expresar al mismo tiempo en heterocigóticos; por ejemplo, los pacientes que demuestran la presencia de los dos antígenos A y B.

#### 1.- HERENCIA DOMINANTE AUTOSOMICA.

Algunas de las características de una enfermedad dominante autosómica son las siguientes:

- a) Uno de los padres del paciente debe presentar el mismo defecto (o no ser que sea una nueva mutación).
- b) Un padre afecto transmitirá la enfermedad a aproximadamente la mitad de sus hijos, independiente al sexo de éstos.
- c) Un niño no afecto, jamás transmitirá la enfermedad.

Un trastorno dominante autosómico producirá siempre un patrón vertical de transmisión, como se aprecia en la siguiente figura:



□ H = HOMBRE

○ M = MUJER



ZONA SOMBRADA = INDIVIDUO CON AMELOGENESIS IMPER-  
FECTA

Las enfermedades que son de herencia autosómica dominante, generalmente están asociadas con algunas alteraciones clínicas notables. Otra característica clínica de estas enfermedades, es la amplia variabilidad de signos y síntomas que presentan. Una característica más es que los pacientes con enfermedades dominantes a menudo desarrollan las manifestaciones clínicas más tardías en vida, que los pacientes afectados con un trastorno recesivo, quienes generalmente muestran los síntomas de la enfermedad en el comienzo de la vida. Además de tener un inicio más tardío, los trastornos dominantes son menos graves en cuanto al pronóstico final que los recesivos.

Cuando aparece un rasgo genético dominante esporádico, siempre se deben considerar las siguientes tres posibilidades:

- a) Puede ser debido a una nueva mutación.
- b) Puede ser de aparición esporádica debido a la posible no penetrancia del gen en uno de los padres.
- c) Puede pensarse en un caso de ilegitimidad.

**R.- HERENCIA RECESIVA AUTOSOMICA.**

Para que una enfermedad genética se transmita como recesiva autosómica, se requiere el gen mutante en una dosis doble e estado homocigótico. El afecto hereda - entonces un gen mutante de cada padre, quien es heterocigoto para el trastorno. Aunque estos padres pueden estar sanos clínicamente, se conoce que pueden tener alteraciones bioquímicas. Cada padre que es heterocigoto para un gen mutante tiene un 50 por ciento - de posibilidades de transmitir ese gen.

Cuando dos personas heterocigotas se aparean, técnicamente se afectarán el 25 por ciento de sus vástagos, - pero es importante recordar que la mitad de los niños normales serán heterocigotos para el gen mutante.

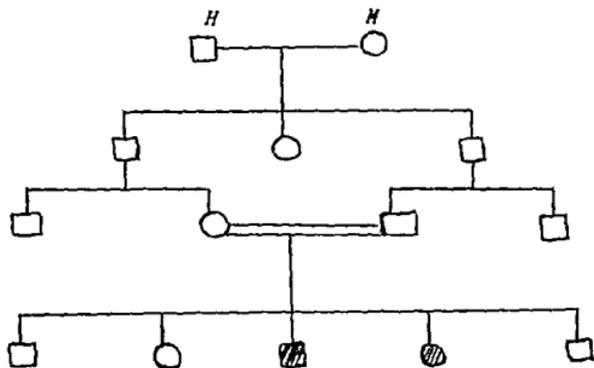
Al contrario de las anteriores, las enfermedades recesivas producen un patrón horizontal de transmisión. Si un individuo afecto se casa, todos sus niños y niñas serán portadores del gen mutante, y si uno de --- ellos se casa con un portador heterocigoto, habrá un riesgo del 25 por ciento de tener hijos afectados con la enfermedad recesiva.

Se ha observado que las enfermedades recesivas muchas veces se encuentran asociadas a consanguinidad por lo que se hace necesario la elaboración de un me ticuloso árbol genealógico cuando nos referimos y en frentamos a alguna de estas entidades con este modo de herencia.

Las características clínicas más importantes de las enfermedades recesivas comparadas con las dominantes son:

- a) Cuando hay alteración bioquímica, generalmente -- produce una alteración enzimática.
- b) Pocas enfermedades recesivas muestran penetrancia incompleta o grandes fluctuaciones en la expresividad.
- c) Presentan disturbios metabólicos más graves en el inicio de la vida.

La siguiente figura muestra un típico patrón genealógico de un trastorno recesivo autosómico.

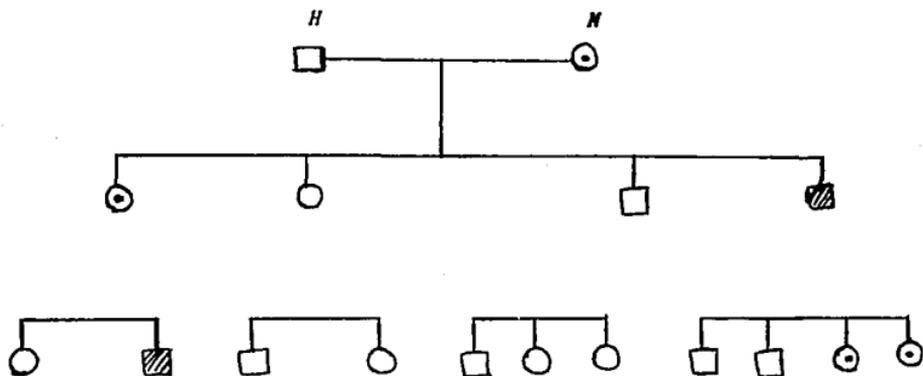


(Nótese la inmediata consanguinidad en este caso).

### 3.- HERENCIA LIGADA AL CROMOSOMA X RECESIVA

Para estudiar este modo de herencia es necesario conocer y recordar que la madre recibe un cromosoma X de cada uno de sus padres y da uno u otro a sus hijos e hijas. El patrón de transmisión de las enfermedades recesivas ligadas al cromosoma X va de los portadores

femeninos a los varones afectados y produce un patrón oblicuo en el árbol genealógico. Es decir que las mujeres portadoras transmitan el gen a la mitad de sus hijos, que también ellos serán portadores y a la mitad de sus hijos que serán afectados. Los varones afectados pueden transmitir el gen mutante a todas sus hijas, quienes serán portadoras, pero no a sus hijos. Por lo tanto, no hay transmisión de padre a hijo, como se aprecia en la siguiente figura:



*Los características más notables son las siguientes:*

- a) No hay transmisión de varón a varón.*
- b) Todas las hijas de un padre afectado tendrán el alelo afectado ya que el solo transmite su cromosoma mutante a los hijas.*
- c) Usualmente hay un número excesivo de hembras portadoras.*
- d) Los varones afectos siempre tienen una madre portadora.*

### III.- CAPITULO TERCERO. AMELOGENESIS IMPERFECTA

#### 1.- REVISION BIBLIOGRAFICA.

En el año de 1938, Finn (2) hizo la primera diferenciación y descripción clínica de dos grupos de anomalías dentales: La primera la llamó Dentina Opalescente Marrón Hereditaria, y la segunda la describió como Hipoplasia Marrón del Esmalte.

En su estudio, Finn revisó 41 casos, de los cuales - identificó 28 como dentina opalescente y sólo tres - como hipoplasia del esmalte; los otros casos no se - pudieron clasificar debido a la falta de información .

Luego, en 1945 Weinmann et al, (3) fueron los primeros en introducir el término Amelogenesis Imperfecta y lo dividieron en dos tipos de defectos: Uno caracterizado por hipoplasias y otro por hipocalcificaciones o hipomineralizaciones. En su estudio, Weinmann dice que es frecuente encontrar defectos de el esmalte que corren en forma transversa a lo largo de las coronas de los dientes, señalando así el periodo en

que ocurrió la disrupción en la formación del tejido pero en la amelogenesis imperfecta esos defectos se encuentran paralelos al eje axial del diente mostrando que la alteración sucedió durante el periodo de formación del diente. Como ayuda para el diagnóstico de este tipo de anomalías, se presenta estas dos tablas:

#### CARACTERISTICAS

	HIPOPLASIA HEREDITARIA	HIPOCALCIFICACION HEREDITARIA
color	amarillo-café	café obscuro
aspecto	suave, brillante	rugoso, opaco
consistencia	duro	blando
forma	forma de cono o cilindro	normal
histología	espesor muy delgado, solu- ble en ácido	espesor normal insoluble en ácido
hallazgos	invisible debido a su espesor	no se diferen- cia de la den- tina.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

HIPOPLASIA  
DEL ESMALTE

HIPOCALCIFICACION  
DEL ESMALTE

**LOCAL** Causado por inflamación local o trauma; afecta áreas circunscritas; generalmente un solo diente; si hay varios dientes afectados, sus defectos no se relacionan.

Causado por inflamación local o trauma, pueden ser blancos o amarillos por imbibición secundaria.

**SISTEMICO** Causado por desórdenes metabólicos; los dientes se afectan simétricamente; los defectos son fosas, rayas y fisuras.

Alto contenido de flúor en el agua (más de 1 p.p.m.). Todos los dientes afectados. Dientes moteados de blanco o antrillo.

**HEREDITARIO** Afecta todos los dientes de alrededor de media familia. De forma cilíndrica o cónica. De color amarillo brillante. Duros.

Afecta todos los dientes de alrededor de media familia. Color café oscuro y opaco. El esmalte se pierde rápido cuando se le somete a fuerzas.

Es evidente que este tipo de clasificación, sólo - menciona la amelogénesis imperfecta como una anomalía dominante de carácter mendeliano simple no ligado a X, pero a partir de ese momento surgen diversos nombres basados en la apariencia clínica e histológica para lo que hasta ese momento se conocía como amelogénesis imperfecta.

Witkop (4), por ejemplo, sugiere varios nombres para hacer una clasificación más específica; estos son: hipoplasia hereditaria, hipocalcificación hereditaria, hipomaduración hereditaria, hipoplasia hereditaria localizada y "snow-capped teeth" --- (dientes cubiertos de nieve). Cuatro años más tarde, Winter (5) et al, cuestionan las clasificaciones antes presentadas y sugieren una nueva clasificación que haga diferencias histológicas y lo que es más importante aún, sus modos de transmisión hereditaria.

Esa nueva clasificación fue la siguiente:

- a) A.I. autosómica dominante con características de esmalte con hipomineralización.
- b) A.I. autosómica dominante con características de esmalte con hipoplasias.
- c) A.I. autosómica con característica de hipoplasia e hipomineralización. ( Los dos casos reportados por el autor fueron clasificados en este grupo, aunque el modo de herencia no estaba definido aún claramente).
- d) A.I. autosómica recesiva con características de esmalte con hipomineralización.
- e) A.I. dominante ligado a X con características de esmalte con hipoplasia.
- f) A.I. recesiva ligada a X con características de esmalte con hipomineralización.

En 1952 c. Schulze presentó cinco casos de amelogénesis imperfecta hipoplasica de herencia dominante ligado a X. Esto fué la primera entidad dominante ligada a X, correctamente establecida, descrita en el hombre; aunque las mujeres también pueden estar afectadas, generalmente lo están en menor grado y además presentan otro tipo de defectos. Los hombres que están afectados presentan un esmalte fuerte que tiene un espesor entre cuatro y ocho veces menor -- que el del esmalte normal. Las mujeres por su parte presentan bandas verticales en un esmalte casi normal.

"En el desarrollo embriológico, el órgano del esmalte prolifera dentro del mesénquima, y así las células hijas están alineadas en la parte terminal del órgano del esmalte. Así pues, las células pertenecientes a una línea clonal, serán distribuidas verticalmente a lo largo -

de la superficie del diente. Si esas células iniciales contienen el cromosoma X activo con su alelo normal, - las células hijas podrán formar un esmalte normal. Por el contrario si el cromosoma X activo posee un alelo mutante, se producirá un esmalte hipoplásico." (6)

Lo anterior concuerda con la hipótesis de Lyon (7) que fue planteada en Inglaterra en el año de 1961 y dice que en las mujeres sólo un cromosoma X por cada célula somática es genéticamente activo durante la interfase, mientras que el otro cromosoma X mantiene sus propiedades heterocromáticas y probablemente está inactivo. Durante la embriogénesis temprana cada célula somática de la mujer tiene un "período de decisión" para que defina cuál será el cromosoma activo, si  $X_p$  (paterno) ó  $X_m$  (materno) (Se dice que esta determinación es al azar).

Así, cuando sucede este fenómeno, los descendientes mantendrán la actividad del cromosoma seleccionado y simultáneamente el cromosoma inactivo se convierte en un Corpúsculo de Barr (cromotina sexual) que se puede ver adyacente a la membrana nuclear en las células de la mucosa oral de una mujer normal. La hipótesis de Lyon ha sido comprobada en personas -- con el síndrome de Turner(XO) en las cuales no se encuentran corpúsculos de Barr, o en mujeres cuyas constitución genética es XXX y en las que se encuentran dos corpúsculos de Barr.

Este planteamiento sería demostrado como cierto -- tres años más tarde, por el propio Witkop (8), -- quien reportó dos casos de amelogénesis imperfecta recesiva ligada al sexo y que eran compatibles con la hipótesis de Lyon. El primer caso era de un adolescente de 15 años, que al examen clínico presentó un esmalte de opariciencia moteada que variaba del blanco al amarillento- marrón. El esmalte era menos fuerte que el normal y podía ser penetrado -- cuando se ejercía sobre él una presión fuerte con

un explorador. Radiográficamente se observaba la falta de contraste normal entre la dentina y el esmalte. El segundo caso, era la madre del primero, quien aparentemente tenía un esmalte normal; al examen clínico se observó que el esmalte presentaba un espesor normal, pero presentaba bandas verticales de color blanco opaco y moteado alternas a bandas de esmalte de apariencia normal.

Aunque los casos presentados anteriormente, pueden ser interpretados como un modo de herencia dominante, con diferente expresión en hombres y mujeres, este modo de herencia es compatible con un rasgo ligado a X.

Winter en 1969, reporta el caso de una familia que presentaba un tipo raro de amelogenesis imperfecta y que clasificó como autosómica dominante, en la que las características principales eran hipomineralización y punteado (pitting) del esmalte, cámaras pulpares amplias y taurodontismo. El autor recomienda que para poder hacer un diagnóstico pre-

ciso de esta entidad, se deben realizar no sólo -- exámenes clínicos y radiográficos, sino también -- genéticos e histológicos. Los hallazgos histológicos en los casos por él reportados fueron los siguientes:

- El esmalte tiene una estructura prismática.
- El tamaño y la distribución de los prismas es -- normal.
- Las estrías de Retzius eran más intensas en las áreas hipomineralizadas.
- El esmalte cervical está menos afectado en los molares.
- Se observan grandes áreas hipomineralizadas.
- La dentina también es defectuosa.
- Los túbulos dentinales se encuentran en menor -- cantidad con grandes áreas de dentina intertubular.
- Cámaras pulpares amplias o taurodontismo.
- Pueden o pueden no estar presentes.

"Se ha observado que en familiares en los que las características morfológicas e histológicas son similares, los rasgos son heredados de modo diferente. Esto indica que diferentes mutaciones son responsables de producir rasgos aparentemente similares. Todos los tipos de amelogenesis imperfecta pueden no ser una misma entidad, y cada mutación puede ser el factor etiológico de cada uno de los diferentes tipos de A.I. que existen.

(9)

Esto ha hecho que muchos investigadores como Witkop et al, Finn, Hals y otros, hayan desarrollado clasificaciones diferentes según el modo de herencia.

En 1971, Witkop describió un nuevo término para clasificar las anomalías del esmalte: Hipomaduración. Este esmalte se caracteriza por presentar un espesor normal, ser más duro que el esmalte hipocalcificado y de color blanco moteado o amarillo marrón y tiende a quebrarse desde la capa dentinal. Witkop en 1973, describe los hallazgos de un caso de Amelogenesis Imperfecta pigmentada, de tipo hi-

maduración en una familia y que el clasificó como A.I. autosómica recesiva. El caso reporta dos pacientes, una niña de 14 años y su hermana de 5 años y medio, quienes presentaban las siguientes características:

- Esmalte de apariencia moteado de color amarillo - marrón.
- Todos los dientes estaban afectados.
- Marcada tendencia a formar cálculos dentales.
- Libres de caries.
- Gingivitis entre moderada y severa.
- Ausencia congénita de 35 y 45, y anquilosis de 75 y 85. \*
- Marcada atrición en las caras oclusales.
- Dilaceración radicular en los tercios apicales.\*

\* Estos hallazgos sólo fueron reportados en la ---  
niña de 14 años.

Al observar el material al microscopio se encontró que en las áreas afectadas se presentaban espacios vacíos en zonas que normalmente debían estar ocupados por la ucina, creando así interrupciones en la disposición de las varillas del esmalte.

Las áreas que no estaban vacías se veían invadidas de un material con pigmentos marrón. Además de estos espacios y de estas pigmentaciones se veían alteraciones en la morfología normal de las varillas. Cerca a la unión amelodentinal, se encontró que la estructura de las varillas del esmalte era casi normal.

En un corte más periférico las líneas de incremento parecían estar más pronunciadas, lo que parecía ser inclusiones de pigmento, pero más adelante se observaba como una obliteración de esas líneas de incremento. Esta fue la característica histológica más importante que se encontró en la forma autosómica recesiva mientras que en la forma ligada a X, la característica principal fue la afección prima-

ria de la zona interprismática. Esto concuerda con lo dicho por Rýgge en 1939, que estos dientes se pigmentan cada vez más al estar en contacto con la cavidad oral debido a la presencia de poros en los espacios prismáticos.

La dentina y la unión amelodentinal tuvieron una apariencia normal.

Posteriormente, Witkop et Sauk en 1976, describieron los siguientes tipos de A.I. basados en hallazgos clínicos e histológicos y en los modos de herencia.

- Amelogenesis Imperfecta de tipo hipoplásico

- a).- A.I. autosómica dominante hipoplásica punteada (pitted).
- b).- A.I. autosómica dominante hipoplásica local.
- c).- A.I. autosómica dominante hipoplásica rugosa.
- d).- A.I. autosómica dominante hipoplásica suave.
- e).- A.I. autosómica recesiva rugosa (agenesia de esmalte).

f).- A.I. dominante ligada a X hipoplásica suave.

- *Amelogenesis Imperfecta hipomadurativa*

a) A.I. autosómica dominante hipomadurativa- hipoplásica con taurodontismo.

b) A.I. recesiva ligada a X hipomadurativa.

c) A.I. autosómica recesiva pigmentada hipomadurativa.

d) A.I. autosómica dominante. Dientes cubiertos de nieve (snow capped teeth).

- *Amelogenesis Imperfecta hipocalcificada*

a) A.I. autosómica dominante hipocalcificada.

b) A.I. autosómica recesiva hipocalcificada.

La prevalencia reportada por Witkop de esta enfermedad en los Estados Unidos era de 1: 16.000.

En un estudio realizado por Choscak y colaboradores (10), en Israel, en el año de 1979, se detectaron nueve casos de A.I. en una población de 70,359 niños con una prevalencia aproximada de 1:8,000; en esta investigación, los examinadores registraron todos los signos que podían sugerir A.I. :

De los nueve casos, 8 fueron de tipo hipoplásico y el otro fue del tipo Dientes Cubiertos de Nieve. Los estudios familiares demostraron que la A.I. hipoplásica era autosómica dominante en dos pacientes y autosómica recesiva en los seis restantes. De otras tres familias que fueron remitidas a esa clínica, dos tenían A.I. autosómica recesiva hipoplásica y la otra presentaba rasgos autosómicos dominantes de A.I. de tipo hipocalcificado. En cuatro familias, se halló un nuevo modo de A.I. autosómica recesiva local hipocalcificada la cual presentaba un punteado horizontal y unos surcos más profundos en el tercio medio de algunos dientes de los dos denticiones.

En el año de 1981, el Dr. Houg(11), reportó el caso de una mujer de 37 años de edad que presentaba amelogenesis imperfecta y que él clasificó como A.I. recesiva ligada a X de tipo hipomaturativo, basándose en estudios clínicos genéticos y radiográficos previos, pues debido a la edad del paciente y a que

todos sus dientes podían ser rehabilitados adecuadamente, no se pudo realizar un examen histológico; - el caso reportado era el de una mujer que tenía cavidades en sus dientes anteriores y que presentaba estriaciones verticales, oscuras y claras, en todas sus coronas. El esmalte tenía un tinte amarillo marrón y las áreas cervicales de los dientes posteriores estaban menos afectados; también era evidente una erosión muy marcada, que en algunos casos - comprometía el tejido dentinario. La historia clínica de la paciente reveló que sus hermanos y sus sobrinos presentaban unas características dentales -- similares. Finalmente, se le explicó a la paciente que esta era una onco-alfa que se transmitía de generación en generación y que todas sus hermanas -- eran portadoras de un rasgo recesivo ligado a X, - de manera que el 50 por ciento de sus hijos (hom-- bres y mujeres) serían portadores del rasgo y que si alguna vez tenía un hijo hombre con el rasgo -- todas sus hijas heredarían el rasgo, mientras que los hijos hombres nunca lo heredarían.

En su artículo, el Dr. Hug presenta una tabla con la clasificación genética y las características -- clínicas y radiográficas de cada uno de los tipos de amelogenesis imperfecta; la tabla presentada -- fué la siguiente:

APARIENCIA CLINICA Y RADIOGRAFICA  
DE LA AMELOGENESIS IMPERFECTA

Tipo	Color	Espesor	Dureza	Apar. Clínica	Apar. Radiológica
Autosómica dominante, hipoplásica punteada	Blanco amarillento	Normal	Normal	Pequeños puntos distribuidos al azar	Moderada radiolucidez en las fosas profundas
Autosómica dominante hipoplásico local	Blanco amarillento	Normal	Normal	Puntos o depresiones, generalmente en ves tibular con disposición horizontal.	Moderada radiolucidez en las fosas profundas.

Tipo	Color	Espesor esmalte	Dureza	Apar. Clínico	Apar. Radiográficas
Autosó- mico do- minante hipoplá- sica liso.	Normal	1/4-1/2 de lo normal	Normal pero se puede - desgastar.	delgado brillan- te. Los dientes no están en contac- to.	Esmalte opa- co y delgado hay contras- te con den- tina.
Autosó- mico do- minante hipoplá- sica rugosa.	Amarillo	1/4 de lo normal	Se salta de la dentina	Rugoso y granu- lar. Los dientes no están en contac- to.	Esmalte opaco y delgado hay con- traste - con den- tina.
Autosó- mica re- cesiva hipoplá- sica rugosa.	Acri- llo	Casi ausen- te.	----	Pugoso y granular a veces hay con- dancia.	Esmalte no evidente
Dominan- te liga- do a X hipoplá- sica li- so hombre	Amaril- lo-ma- rrón.	Delga- do.	Desgas- te fácil.	Suave, brillan- te y del- gado; los dientes no están en -- contacto	Capa del- gada Normal.
Dominan- te liga- do a X hipoplá- sica li- so. Mujer	Amaril- lo.	Normal y delga- do.	Desgas- ta fácil.	Bandas - vertica- les de - esmalte - normal e hi- poplásico.	Áreas ra- diolúcidas verticales.

Tipo	Color	Esesor esmalte	Dureza	Apar. Clínica	Apar. Radiográfica
Recetiva tipo de hipomaturativo Hombre.	Blanco y obscuro con la edad.	Casi normal	Blanco y desgasta fácil.	Esmalte moteado y menos afectado en cervical.	Igual apariencia de esmalte y dentina.
Recetiva tipo hipomaturativo. Mujer.	Amarillo.	Normal.	Blanco u desgasta fácil.	Bandas verticales de esmalte sano y afectado.	Igual apariencia de esmalte y dentina.
Autómico hipomaturativo pigmentado.	Marrón y manchado fácil.	Normal.	Se salta fácil.	Brillante suave y obscuro.	Igual apariencia de esmalte y dentina.
Autómico dominante hipocalificado.	Blanco miel.	Normal.	Blanco como queso.	Blanco y se remueve al hacer profilaxis.	Igual o menor densidad que la dentina.

En 1983, el Dr. De Sori (12) presentó una clasificación de *amelogenesis imperfecta* basado en datos clínicos y genéticos que simplifican la denominación exacta de cada una de estas entidades:

a) Criterios para una herencia autosómico recesiva:

- Hombres y mujeres están afectados por igual.
- El rasgo tiende a aparecer sólo en hermanos, - no en sus padres ni en sus hijos.
- Los padres del niño afectado pueden ser consanguíneos.
- Un cuarto de los hijos de la persona afectada están afectados.

b) Criterios para una herencia recesiva ligado al - sexo:

- Hay una mayor incidencia del rasgo en hombres.
- El rasgo nunca es transmitido del padre al hijo.

c) *Criterios para una herencia autosómica dominante:*

- *El rasgo es transmitido directamente de una persona a otra.*
- *Hombres y mujeres están igualmente afectados.*
- *Un cuarto de los hijos de un padre afectado, mostrarán el rasgo.*

d) *Criterios para una herencia dominante ligada al sexo:*

- *El rasgo es transmitido de una persona a otra sin interrupción en el linaje.*
- *Hombres afectados, apareados con mujeres no afectadas, transmitirán el rasgo a todas sus hijas, pero no a sus hijos.*
- *Mujeres afectados, apareados con hombres no afectados, transmitirán el rasgo a sus hijos y a sus hijas en proporciones iguales.*

- Hay una proporción de afectados mujeres-hombres de 2 a 1.

Más adelante, el Dr. De Sort, plantea los dos categorías diferentes en que puede ser dividida la amelogenesis imperfecta y enumera de la siguiente forma las características clínicas de cada una de las dos entidades:

c) Características de la amelogenesis imperfecta -  
de la forma hipoplásico

- Hay una reducción en la matriz del esmalte -- y esta ha sucedido durante el proceso de amelogenesis.
- Diferentes hallazgos clínicos e histológicos son evidentes.
- El esmalte está formado por una cantidad normal de sales minerales, y por esta razón tiene una consistencia dura; pero debido a su fino espesor es difícil verlo radiográficamente.

La morfología de las raíces, de la cámara y del ligamento periodontal es normal. Los dientes -- tienen un mayor diámetro en su posición cervical debido a la falta de esmalte.

- Debido a su fina capa de esmalte (un cuarto o un octavo de lo normal) los dientes no están en contacto.
- El esmalte es capaz de cumplir con sus demandas funcionales.
- El esmalte puede ser duro, granular, rugoso o lobulado con porciones irregulares de esmalte.
- Es menos frecuente que la forma hipomineralizado.
- Es de herencia dominante ligado al sexo, siendo generalmente menos severo en mujeres que en hombres.
- La coloración varía entre amarillo, amarillo-marrón, y amarillo-rojo, debido a los pigmentos de los alimentos y a otros factores.
- La mujer generalmente presenta una menor decoloración que la del hombre, algunas veces en forma de bandas verticales y otras veces grandes -

*fosas que contienen detritus de color marrón.*

*- Las diferencias fenotípicas pueden ser explicadas con la hipótesis de Lyon.*

*b) Característicos de la amelogenesis imperfecta - de la forma hipomineralizado:*

*- Ocurre más frecuente que la forma hipoplásica.*

*- Ocurre debido a un disturbio en el proceso de mineralización.*

*- El diente erupciona con una forma y un tamaño normal, pero la pérdida de esmalte se presenta en diferentes períodos de tiempo a medida que el diente sufre una abrasión mecánica y/o química por la saliva y los nutrientes. Los defectos se hallan más frecuentemente en las caras labiales de los dientes anteriores, y en las puntas de las cúspides de los molares. Es común encontrar un esmalte más resistente en la zona cervical.*

- El esmalte presenta un menor contenido mineral lo que se manifiesta con una menor densidad radiográfica.
- Radiográficamente se observa una forma y un tamaño normal con una unión amelodentinal atípica.
- El esmalte tiene una coloración anormal y puede presentar manchas blancuzcas color tiza, amarillas, amarillas-rojas o marrón. Las alteraciones de color aumentan con la edad. Los incisivos mandibulares a veces no presentan ningún tipo de decoloración.

Uno de los reportes más recientes es el de Ooya en 1988 (13), en el que se presenta un caso de amelogenesis imperfecta autosómica recesiva de tipo hipoplástico rugoso con observaciones clínicas, radiográficas e histológicas al microscopio de luz y al microscopio electrónico. El caso se refiere a una niña japonesa de 12 años que presentaba una dentición mixta con erupción parcial de varios dientes

que ya deberfan haber terminado su erupción fisiológica ( 11, 21 y 22). Los dientes presentes tenían una coloración amarilla y una superficie irregular pero dura; y no presentaban superficies de contacto. Se observaba una moderada hiperplasia de tejido gingival, radiográficamente se hacia evidente una hipoplasia del esmalte y una erupción retardada o detenida; además, se hacia muy difícil diferenciar el esmalte de la dentina. Las otras estructuras estaban dentro de los límites normales. Histológicamente, las superficies externas de esmalte mostraban protusiones irregulares de forma globular, en la región cervical se encontraron ondulaciones paralelas discontinuas que sugerfan irregularidades o deficiencias en la formación de la sustancia del esmalte. En los especímenes que no fueron descalcificados se vió una ausencia de la estructura prismática. En los cortes de tejido gingival se observaron masas calcificadas que han sido denominadas como conglomerados esmaltoides que estaban rodeadas de tejido conectivo colaginoso.

También en el año de 1988, la Dra. Backman (14) en la Universidad de Umea en Suecia, hizo la descripción clínica de 165 individuos de 51 familias con amelogénesis imperfecta. Los modos de herencia de esta entidad en estos pacientes hablan sido estudiados previamente, y se estableció que la herencia era autosómica dominante o ligada a X. El objetivo del estudio fue comparar y relacionar las diferentes características clínicas, con los distintos modos de herencia. En total, se observaron ocho diferentes tipos de amelogénesis imperfecta. - En 33 de las 51 familias, todos los individuos fueron asignados a una misma entidad, con las mismas características.

Otros ocho familias fueron clasificadas como diferentes manifestaciones clínicas de la patología. - En las dos familias en las que posiblemente la herencia era ligada a X, las manifestaciones clínicas variaban de hombres o mujeres. Excepto por una variante que sólo fue observada como un rasgo autosómico dominante, y la manifestación en las mujeres

que pertenecían a familias con un patrón de herencia ligado a X, no se encontró ninguna conexión entre un patrón de herencia específico y una manifestación clínica específica.

Las diferentes variaciones clínicas deben ser observadas como una expresión variante del gen, y en las familias con herencia ligado a X, probablemente debido a la hipótesis de Lyon. En las otras familias los mecanismos de herencia no fueron conocidos.

IV.- CAPITULO CUARTO.-

TRATAMIENTO DE LA AMELOGENESIS  
IMPERFECTA

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Uno de los primeros casos reportados con tratamientos para la amelogenesis imperfecta data del año de 1959, cuando el Dr. Prichard (15), reportó la terapia para un caso de amelogenesis imperfecta idiopática de tipo hipocalcificada en una niña de 15 años en la que todos sus dientes, excepto los incisivos mandibulares, estaban afectados; los dientes tenían hipersensibilidad y dolor a la masticación. Previamente, los incisivos centrales superiores habían sido restaurados con coronas Veneer. El tratamiento consistió en la preparación para coronas completas en todos los dientes, excepto para los incisivos mandibulares. Debido a que el tamaño de la corona clínica era inadecuado o causa de la pérdida de esmalte, se realizó cirugía periodontal

con el fin de incrementar la altura de la corona clínica, pero este procedimiento no tuvo éxito debido a que el tejido marginal gingival no era hiperplásico y regresó a su posición inicial luego de la cicatrización. Finalmente, fue necesario reducir el nivel óseo para reposicionar el margen gingival. Tres meses y medio después de la cirugía se realizaron las preparaciones en todos los dientes y luego fueron cementadas las coronas completas coladas como tratamiento definitivo.

Unos años más tarde, el Dr. Malone (16) en Chicago realizó una breve revisión bibliográfica sobre el tema, y dice que a pesar de que el tratamiento convencional para este tipo de problemas ha sido la extracción de todos los dientes y la construcción de prótesis totales, existe el recurso en la mayoría de los casos de restaurar los dientes afectados con coronas completas coladas. El Dr. Malone hace énfasis en que el tratamiento se debe realizar entre los 12 y los 16 años de edad, debido a que los rasgos de maduración del niño se desarrollan entre estas edades.

En el mismo artículo se hace el reporte de una niña de 15 años, que tenía la apariencia clínica de amelogenesis imperfecto, con unos dientes extremadamente hipoplásicos que parecían conos recortados, sin esmalte, de color marrón y que no estaban cariados. Debido a esto, el paciente presentaba una maloclusión que lo obligaba a ingerir una dieta blanda. Antes de iniciar el tratamiento, se realizó una completa historia clínica, se tomaron modelos de estudio y un juego completo de radiografías periapicales. Luego de un cuidadoso estudio, se decidió restaurar los cuatro segmentos posteriores con coronas completas en oro, y los dientes anteriores con coronas completas oro-acríl. Las preparaciones fueron realizadas de un modo conservador debido al tamaño de las cámaras pulpares, y se realizaron utilizando la baja velocidad ( 6,000 r.p.m.) ya que su consistencia era muy blanda. Luego se tomaron las impresiones definitivas y los registros de oclusión para realizar el encerado. Finalmente, las coronas fueron cementadas con un cemento de óxido de zinc-eugenol ya que éste no es irritante

para la pulpa del diente. El autor concluye que -- aunque el tratamiento puede ser dispendioso, siempre debemos usar las técnicas más conservadoras que estén a nuestro alcance.

En el mismo año, Helmers y Finn (17), publican un artículo en el que presentan varias posibilidades de tratamiento para esta entidad y advierten que -- el tratamiento debe ser interceptivo para prevenir severas atriciones y la aparición de caries. Ellos mismos recomiendan que cuando el desgaste de los dientes ha sido muy severo, la construcción de prótesis totales sigue siendo una buena terapia interceptiva.

Los dos principales objetivos del tratamiento deben ser corregir la función y la estética del paciente desde una edad muy temprana, o sea desde la dentición decidua.

Las metas del tratamiento en la dentición temporal y la dentición mixta son las siguientes:

- a) *Mantener la dimensión vertical, colocando coronas de acero, especialmente en los segundos molares temporales.*
- b) *Mantener la longitud de arco, debido a que ésta se puede ver disminuida por varios factores como son: pérdida prematura de los dientes, pérdida del contacto interproximal por desgaste o por caries y ausencia del contacto fisiológico por la deformidad de los dientes.*

*El arco lingual soldado a los segundos molares o las coronas de acero en todos los molares, son dos buenas opciones para prevenir la pérdida de espacio en los maxilares.*

- c) *Protección de la dentición permanente: La corrección temprana de los primeros molares permanentes no sólo va a preservar su integridad, sino que también va a proteger el desgaste excesivo del segmento anterior. Para este fin se utilizan las coronas de acero, que deben ser reemplazadas a una edad de 14 a 18 años, por coronas completas coladas.*

d) *Corrección de los dientes anteriores: Cuando la aparición de los dientes anteriores puede afectar el desarrollo emocional del niño, se debe -- hacer el tratamiento en un estado temprano. -- para esto se pueden utilizar coronas de acero -- con frente estético en acrílico o coronas acrílicas con preparaciones muy conservadoras.*

*El tratamiento definitivo se debe realizar, en la dentición permanente a medida que se establece una oclusión definitiva.*

*Cuatro años más tarde, el Dr. Storte (18) en Texas U.S.A., dice que debido a la deficiente calidad del esmalte de los dientes, las líneas terminales de -- las preparaciones deben estar en el cemento, y que se debe tener muy en cuenta el aspecto periodontal ya que debido a la textura rugosa que presentan -- los dientes afectados, el acúmulo de placa bacteriana se facilita mucho más de lo normal. También -- menciona que la cirugía periodontal está indicada cuando la corona clínica de los dientes no es suficiente para realizar un tratamiento de rehabilita-*

ción convencional.

El caso reportado hace referencia a un paciente de 20 años de edad, afectado de amelogenesis imperfecta generalizada, y quien presentaba además gingivitis e hiperplasia gingival de las papilas interdientales. Debido a la severa atrición de los dientes, se decidió realizar una osteotomía con el fin de aumentar al diámetro gingivo oclusal de éstas, y dos semanas más tarde se hicieron las preparaciones convencionales para corona completa, y de este modo el tratamiento fue terminado. En los controles se observó que los dientes habían aumentado su movilidad lo que le fue atribuido a la recesión de las fibras transeptales y circulares durante la cirugía periodontal.

En el año de 1976, el Dr. D.J. Lamb (19), publica un artículo en el que se dice que gracias a los nuevos materiales dentales, el tratamiento de la amelogenesis imperfecta se hace más sencillo y conservador pudiendo mantener una adecuada armonía --

entre la estética y la función, y es uno de los --  
prietmos en mencionar la importancia de la articu-  
lación temporo mandibular al realizar este tipo de  
tratamientos.

El Dr. Lamb recomienda que el tratamiento para los  
dientes anteriores permanentes, en pacientes jóve-  
nes, debe ser llevado a cabo por medio de restau-  
raciones temporales, ya que las cámaras pulpaes -  
son muy amplias y a que la dentina es muy permea-  
ble. Además, algunos de estos pacientes presentan  
una mordida abierta anterior que se ve agravada en  
los pacientes adultos debido a la severa atrición  
que disminuye el diámetro gingivo oclusal de las -  
coronas clínicas.

Según Southwood en 1934, el aumentar la longitud -  
de las coronas de los pacientes con amelogenesis -  
imperfecta, no causa daños permanentes en la oclu-  
sión.

La restauración de los dientes anteriores permanenu

tes jóvenes, se puede hacer, no siendo ideal, debido al tamaño de sus cámaras pulpares.

En una breve revisión bibliográfica realizada por el Dr. Joho (20) en 1980, el autor indico que para el tratamiento de la amelogenesis imperfecta, las coronas prefabricadas no son efectivos, y que las sobredentaduras son un tratamiento muy invasivo -- que está indicado en los casos de dentinogenesis imperfecta.

El caso reportado por el Dr. Joho es el de una niña de 9 años y medio que fue rehabilitado con formas plásticas en sus dientes anteriores, sin utilizar desmineralizante, para no causar injurias a las pulpas de esos dientes. Uno de los primeros molares fue tratado de la misma manera, mientras -- que en los otros, se colocaron bandas y sólo las superficies oclusales fueron restauradas con resina. Debido a la sialorrea del paciente, éste era premedicado antes de cada cita con Pro-Banthine.

Dos años y medio después, las restauraciones mostraban pigmentaciones, y el autor admite que este es sólo un tratamiento intermedio hasta que los dientes puedan ser rehabilitados definitivamente.

En 1981, el Dr. Galón (21) de la Universidad de Sao Pablo, reportó el caso de una niña de 12 años a quien le había sido diagnosticada amelogenesis imperfecta. Para efectuar el tratamiento de los dientes anteriores, se prepararon las superficies vestibulares y un tercio de las caras linguales para poder colocar un revestimiento a base de esmalte dentario humano. Se obtuvieron algunos dientes anteriores y se les realizaron los desgastes obteniendo únicamente el revestimiento vestibular de esmalte. Tanto los dientes como las carillas fueron grabadas y fueron cementadas con resina compuesta obteniendo así unos resultados satisfactorios para el paciente.

Un enfoque diferente para el tratamiento de la amelogenesis imperfecta es el que reporta el Dr.

Renner (22) en 1983, quien propone el uso de sobre dentaduras para el manejo de este tipo de prótesis parcial o total que esté soportada por dientes o - sus raíces y por tejidos blandos.

El caso reportado es el de una niña de 15 años, -- a quién le hablo sido diagnosticada una amelogene- sis imperfecta de tipo hipoplásico suave. Es impor- tante anotar que todos sus dientes presentaban es- pacios moderados entre ellos. El autor menciona - cuatro requisitos fundamentales para el uso de las sobredentaduras.

- a) Que sea aceptable estética y fonéticamente para el paciente.
- b) Que se pueda construir sobre los dientes y los tejidos blandos.
- c) Que no aumente demasiado la dimensión vertical de manera que no afecte ningún músculo ni la - A.T.M.

d) Que se pueda verior según el crecimiento y desarrollo del paciente.

En el caso reportado, la sobredentadura cumplía,-- todos los requisitos y la prótesis superior fue - construída con un meticuloso trabajo de laboratorio. La paciente debía acudir mensualmente a controles - de actividad de caries y de estado periodontal, a - pesar de estar utilizando aplicaciones de fluoruro tópico diario. La prótesis inferior sería construída posteriormente, según la evolución de la primera.

Para el tratamiento de la dentición temporal, el - Dr. De Sort (23) en 1983, dice que según el desgase del esmalte la conducta puede ser "esperar y - ver" ( wait and see), y si el desgase es severo, - se deben utilizar coronas de acero, formas plásticas, sobredentaduras y/o extracciones. En la denti ción mixta y permonente se pueden colocar provisio nales de acrílico, mientras se estabiliza la oclu sión para luego colocar las restauraciones definiti vas.

En 1964, el Dr. Alexander (24), reporta el caso de una niña de 14 años, con amelogénesis imperfecta - de tipo hipocalcificada. El primer paso del tratamiento fue una fase 1, y una adecuada enseñanza de higiene oral debido a la gingivitis severa y al -- gran acúmulo de cálculos dentales. Posteriormente se colocó una placa de Hawley superior con plano - de mordida anterior para permitir la reerupción de los dientes posteriores y así poder restaurar la - dimensión vertical. Los molares posteriores fueron todos restaurados con coronas de acero, y en los - dientes anteriores, debido a la severa pérdida de esmalte, se decidió utilizar un adhesivo dentinal para adherir la resina compuesta a la dentadura, - para poder colocar formas plásticas convencionales. Aunque el tratamiento fue exitoso, se le advirtió al paciente y a sus padres que esta era una tera-- pia intermedia y que las restauraciones coladas - eran el tratamiento de elección, como rehabilitación definitiva.

V.- REPORTE DE LOS TRES CASOS DE AMELOGENESIS  
IMPERFECTA Y RESULTADOS DE ESTOS.

En el mes de mayo de 1973, el niño O. J. H. de trece años de edad, consultó a la clínica periférica Xochmilco de la U.N.A.M., "por el aspecto de sus dientes y por la sensibilidad a los cambios de temperatura que presentaba".

La historia clínica no reveló ningún antecedente personal importante, pero los antecedentes familiares señalaron que su hermana menor, de 9 años, presentaba las mismas características dentales que fueron observados en el paciente. Así mismo, no se registró ninguna ingesta importante de medicamentos.

El paciente provenía de un estrato socioeconómico de clase media y asistía regularmente a la escuela.

*Su alimentación y su estado nutricional estaban -- entre los parámetros normales para su edad; el niño asistía regularmente a consulta médica y se le consideraba como un paciente en buen estado general de salud.*

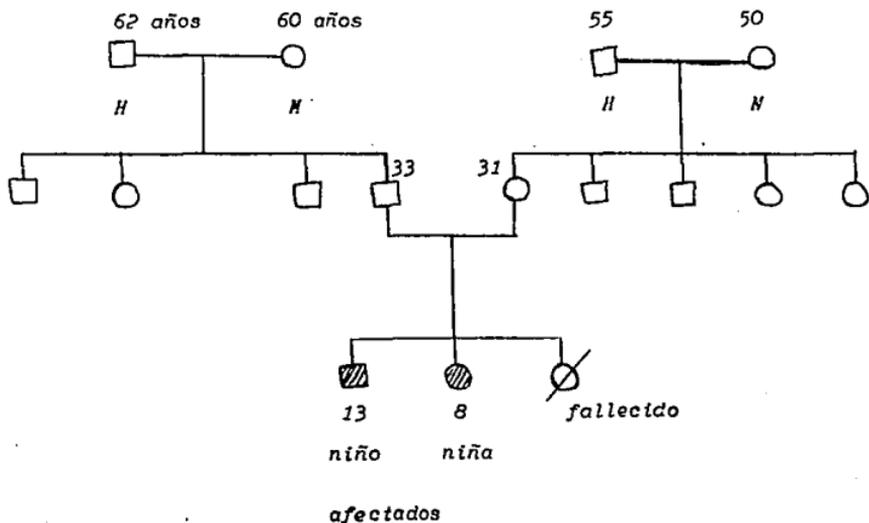
*Al examen intraoral, se encontró que el paciente -- aún no había terminado su recambio; los primeros -- molares temporales superiores permanecían aún en -- boca, y ya presentaban una movilidad muy marcada -- debido a la reabsorción fisiológica de sus raíces. El niño presentaba una relación molar clase 1 bi-- lateral y una sobremordida horizontal aumentada, -- acompañada de un severo apiñamiento de los dientes anteriores mandibulares.*

*Aunque el paciente presentaba grandes acúmulos de placa bacteriana debido a las dificultades (hipersensibilidad) que tenía para realizar un correcto cepillado, todos los dientes estaban libres de caries, pero periodontalmente se observó una gingivitis papilar simple generalizada. Morfológicamente*

Los dientes anteriores presentaban una deficiencia de esmalte muy marcada en sus dos tercios incisales; los molares por su parte mostraban una ausencia total de esmalte en su tercio coronal y daban la apariencia de estar en el estado desarrollo de conos embrionarios. La textura era rugosa, siendo más severa en los tercios incisales y coronales de todos los dientes. El color era marrón oscuro generalizado, con algunas pigmentaciones negras localizadas. La dureza del esmalte estaba disminuída, y se podía desgastar fácilmente con fresas de baja velocidad; por esta misma razón, se observaron múltiples facetas de desgaste, especialmente en los bordes incisales de los dientes anteriores.

Los hallazgos radiográficos revelaron que el esmalte presentaba una radiodensidad muy similar a la de la dentina, lo que hacía muy difícil diferenciarlos; el desarrollo radicular estaba entre los límites normales, y no se observó ningún supernumerario, ni agenesia de ningún diente.

Se hizo una impresión diagnóstica de Amelogénesis - Imperfecta y se realizó un estudio genético con ayuda del árbol genealógico de la familia de los pacientes. El resultado genético reportó que se trataba de un caso de Amelogénesis Imperfecta con un mecanismo de herencia autosómica recesiva.



Para hacer el estudio histológico se realizó la exodoncia de dos dientes temporales con el fin de hacer dos preparaciones, una por desgaste para observar los tejidos calcificados y otra descalcificada para complementar el estudio. El reporte final de histología fue el de un esmalte hipocalcificado, con las demás estructuras normales propias de un diente temporal próximo a exfoliar.

El diagnóstico ortodóntico se hizo con base a un estudio de modelos y a los análisis cefalométricos de Steinner, Sassouni y Legon y dió el siguiente resultado: Paciente con maloclusión esquelética clase II, microgmatismo transversal superior e inferior y un patrón esquelético hiperdivergente. Dentalmente se observó un severo apiñamiento anterior superior e inferior y la lingualización del segundo premolar inferior derecho. Facialmente presentó un ángulo de la convexidad marcadamente aumentado, un ángulo nasolabial ligeramente aumentado, y los labios estaban evertidos y falta de sellado.

Reuniendo todos los reportes, se encontró que el paciente presentaba una amelogenesis imperfecta -- hipocalcificada de herencia autosómica recesiva, acompañada de una maloclusión esquelética clase II y de una gingivitis papilar simple generalizada.

Para su tratamiento, la primera medida que se instauró fue la aplicación tópica de hidróxido de calcio puro, disuelto en agua destilada ( 4 sesiones, 1 por semana) para disminuir la hipersensibilidad de los dientes, para luego educar al paciente en la forma en que debía, realizar su higiene oral ( técnica de Boss modificada y uso de seda dental), y de este modo, solucionar su problema periodontal.

Después de esto, se inició la fase rehabilitadora haciendo preparaciones para corona completa con el fin de temporalizar al paciente para corregir su estética y poder iniciar el tratamiento ortodóntico. Estas preparaciones fueron hechas de un modo --

conservador para evitar agravar la pérdida de tejido dental y las líneas terminales fueron supragingivales con el propósito de mantener una adecuada salud gingival. Las provisionales fueron construidas con acrílico de termocurado y cementadas con un cemento temporal.

Durante estos procedimientos fue necesario premedicar al paciente con bromuro de propantelina, 15 mg., para disminuir la sialorrea que dificultaba la preparación de los dientes y la toma de impresiones.

Actualmente, el paciente se encuentra satisfecho - estética y funcionalmente, y tanto él como sus padres se sienten ahora muy motivados para continuar el tratamiento.

Otro caso es el que se presentó en el mes de julio de 1993, A. E. L. de 12 años de edad tratada en la clínica Oriente de la U.N.A.E., que llegó a consulta por el aspecto de sus dientes y por la hipersensibilidad dental que presentaba a los cambios de temperatura. Se elaboró Historia clínica donde nos percatamos que sus padres de 30 y 26 años de edad no estaban afectados por la anomalía del paciente, los dos usan prótesis totales, pero nos revelaron que no fue por la anomalía que perdieron sus piezas dentales; siendo la paciente afectada la más pequeña de su hermano mayor de 14 años. La paciente provenía de un estrato socioeconómico de clase bajo y asistía regularmente a la escuela. Su alimentación y estado nutricional era regular, no se registró ninguna ingesta importante de medicamentos.

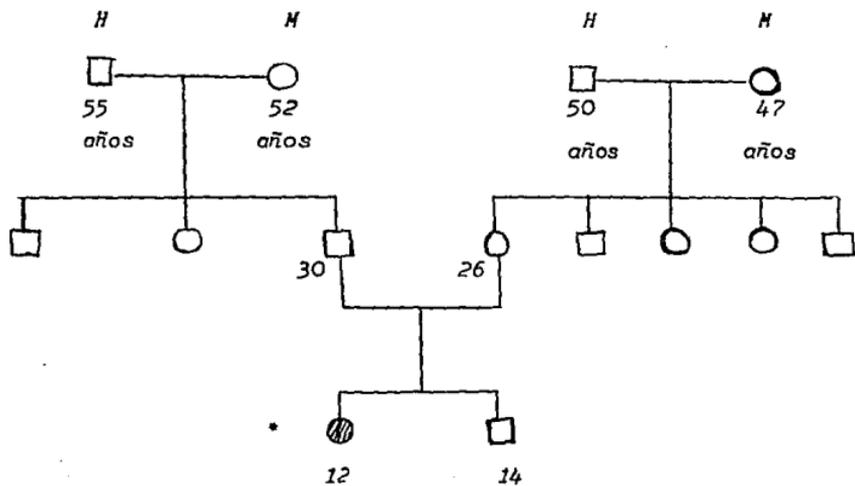
Al examen intraoral, se observó que la niña tenía dentición mixta, presentando sus incisivos superiores e inferiores y primeros molares permanentes -

donde el color del esmalte presentaba puntos y áreas de color amarillo-miel, con consistencia blanda y con marcada atrición. La dentina también era defectuosa, encontramos que el esmalte cervical está menos afectado en los molares. Radiográficamente observamos igual densidad que la dentina.-

La paciente presentaba una gingivitis severa y gran acúmulo de cálculos dentales debido a la dificultad para el cepillado por la gran sensibilidad que tenía. Los dientes anteriores y molares presentaban una deficiencia de esmalte muy marcada en su tercio coronal.

Se hizo un estudio genético, elaborando un árbol genealógico y el resultado genético reportó que se trataba de un caso de amelogenesis imperfecta con herencia autosómica recesiva.

ARBOL GENEALOGICO



nña  
afectada

Se realizó la exodoncia de los primeros molares -- temporales para hacer un estudio histológico. El -- reporte fue de un esmalte hipocalcificado.

Su tratamiento fue recubrimiento temporal de lo -- dentina con hidróxido de calcio puro con agua bi-- destilada ( 4 sesiones, 1 por semana) y una adecua da enseñanza de higiene oral debido a la gingivitis severa y al gran acúmulo de cálculos dentales.

Después se prepararon muñones en anteriores para -- fundas de porcelana y en posteriores, primeros mo-- lares permanente se prepararon para coronas tota-- les de metal- acrílico.

Este fue un tratamiento intermedio y de acuerdo -- a la erupción y desarrollo dental de la niña, sería la rehabilitación definitiva.

RESULTADOS

Se observó que en todos los tipos de Amelogenesis Imperfecta puede haber cierto retraso en la erupción -- dentaria y, en algunos casos, se observa correlación con mordida abierta anterior. Los pacientes con este trastorno tienen generalmente una baja frecuencia -- de caries, lo que puede deberse a la escasa profundidad de las fisuras y a la falta de contactos. Por el contrario, la susceptibilidad de enfermedad periodontal es superior a la normal.

La morfología aberrante de los dientes favorece la re tención de placa, y existen pruebas de que el epitelio de contacto gingival puede ser defectuoso.

El tratamiento periodontal realizado en estos pacientes resultó favorable ya que gracias a ello, ya es -- fácil la práctica de una higiene oral adecuada.

Después se hizo un estudio completo, clínico, genético, radiológico e histológico y se diagnosticó una --

*Amelogenesis Imperfecta Hipocalcificada de herencia Autosómica Recesiva que afectaba las dos denticiones de estos tres pacientes.*

*Debido a la maloclusión que presentaba uno de los --- pacientes, y que la edad era muy corta, el tratamiento rehabilitador definitivo tuvo que ser postergado. Por lo que se decidió hacer preparaciones completas - y temporalizar todos los dientes con acrílico de termocurado con el fin de mejorar la estética y la función y simultáneamente iniciar el tratamiento ortodóncico para corregir esta maloclusión.*

*Después de que se haya obtenido una oclusión armónica y estable, el paciente será rehabilitado con coronas estéticas completas.*

*Las otras dos pacientes se rehabilitaron temporalmente en posteriores con fundas de acrílico, por ser --- dientes caducos, y en anteriores con fundas de porcelana, por ser ya permanentes y cementadas con óxido -*

de zinc y eugenol y con fosfato de zinc en anteriores por no ser irritante a la pulpa dentaria, para corregir así la estética y funcionalidad.

Actualmente los pacientes se encuentran satisfechos - estética y funcionalmente y tanto ellos como sus padres se sienten ahora muy motivados para continuar -- con el tratamiento.

De acuerdo con los resultados se comprobó también que la Amelogenesis Imperfecta en su clasificación genética e histológica y basados en los estudios bibliográficos, radiográficos y clínicos en los pacientes; podemos asegurar que es una patología que no varía sus características clínicas y tienen semejanzas entre -- sí, por lo cual el tratamiento será siempre conservador y temporal y no tiene porqué variar en su rehabilitación tanto estética como funcional.

DISCUSION

La Amelogenesis Imperfecta es una entidad que se presenta en una proporción de 1 a 14,000 habitantes (Witkop, 1976). En cuanto a sus características clínicas, la A.I. ha sido dividida en Hipocalcificada y en Hipoplásica (3); más recientemente Witkop describió una nueva forma de A.I. Hipocalcificada y la denominó Hipomadurativa (menos severa que la anterior).

En cuanto a su modo de transmisión existen varias clasificaciones (Witkop y Saulk, 1976; Winter, --- 1969; Haug, 1981).

Los casos aquí reportados es el de tres pacientes dos hermanos, hombre y mujer de 13 y 9 años respectivamente; y otra niña de 10 años. El diagnóstico de los tres casos de Amelogenesis Imperfecta Hipocalcificada se hizo con base a los hallazgos clíni

cos, ya que el esmalte estaba afectado en las dos denticiones, que su color estaba entre amarillo-miel y marrón oscuro y que su dureza estaba disminuída, lo que está de acuerdo con lo reportado por Weinmann en 1945. El reporte histológico informó que el esmalte presentaba ausencia de algunas de sus estructuras propias como las estrías de Retzius, los penachos y los husos del esmalte, y además la unión amelodentinal era atípica ya que no presentaba sus festones o interdigitaciones normales, lo que hizo muy difícil realizar el corte ya que la preparación fue hecha por desgaste y el esmalte se resquebrajaba muy fácilmente. El poco esmalte que presentaban los dientes tenía una calcificación deficiente mientras la dentina era completamente normal. Lo anterior concuerda con lo reportado por Ooya en 1988, ya que él reporta un ausencia de la estructura prismática. El Dr. De Sort, - 1983, reportó por su parte, que histológicamente el esmalte en este tipo de defectos, podía presentar diferentes características según la severidad del caso.

Radiográficamente, el esmalte no podía ser diferenciado de la dentina debido a que presentaban una radiopacidad muy similar, lo que está de acuerdo con lo reportado por Haug, 1981 y De Sort, 1983.

El reporte genético dictaminó que se trataba de un caso de A.I. con un mecanismo de herencia autosómica recesiva, debido a los siguientes factores: los padres no están afectados; no hay casos similares en la familia; hay dos pacientes afectados, de diferente sexo; el árbol genealógico muestra un patrón horizontal; no hay consanguinidad. Todo lo anterior, está de acuerdo con Goodman (1) y con De Sort (12). Para descartar que se tratase de una herencia autosómica dominante, está el hecho de que los padres no están afectados, y además hay dos casos de la misma patología en dos hijos de la misma familia, por lo tanto es muy poco probable que se trate de una nueva mutación en el mismo gen y en dos eventos (en este caso los dos hermanos). Tampoco se trata de un patrón de herencia recesiva

ligada a X, ya que hay una mujer afectada, y sus padres son sanos.

Para efectuar el tratamiento, el haber realizado las aplicaciones tópicas de hidróxido de calcio - disminuyó notablemente la hipersensibilidad de - los dientes a los cambios de temperatura, ya que se ha demostrado que este medicamento es un método efectivo para el sellado de los túbulos dentinales. (26) Las instrucciones de higiene oral fueron suficientes para hacer reversible el proceso de gingivitis papilar simple que presentaban los pacientes lo que comprueba lo dicho por Linde (1987) y por Scrrtos (1988). (28)

Habiendo obtenido ya una salud parodontal y periodontal, el paso siguiente era iniciar la terapia - rehabilitadora. De acuerdo con lo reportado por - varios autores, el tratamiento definitivo para estos pacientes, es la colocación de coronas completas coladas con carillas estéticas. (12)(15)(19).

*Sin embargo, nuestro paciente presentaba dos con--  
traindicaciones para realizar ese tratamiento: el  
niño aún estaba en su etapa de recambio y " los --  
primeros molares no van a establecer una sólida --  
intercuspidación antes de que se haya completado -  
la transición en todo el segmento posterior"(27);  
y además, su maloclusión no permitía realizar nin-  
gún tipo de procedimiento protésico definitivo, de  
manera que se decidió rehabilitar al paciente con  
provisionales de termocurado para poderle iniciar  
su tratamiento ortodóntico, que consistirá básica-  
mente en descruzar la mordida de los incisivos la-  
terales superiores con el fin de evitar la inhibi-  
ción del crecimiento maxilar. Luego se colocó un  
regulador funcional de Frankel que estimulará el -  
crecimiento de los maxilares y el desarrollo de la  
tonicidad labial. Luego, se hará una reevaluación -  
del caso para concluir su tratamiento con ortodon-  
cia correctiva.*

*Después de que se haya obtenido una normoclusión estable, el paciente será remitido a un rehabilitador oral para que se le fabriquen sus prótesis fijas definitivas.*

CONCLUSIONES

La Amelogénesis Imperfecta afecta al esmalte de las denticiones temporaria y permanente, se acepta generalmente como defecto hereditario, presentando una amplia gama de aspectos clínicos. Se observan comunmente por lo menos tres variedades clínicas de Amelogénesis Imperfecta: el tipo con hipocalcificación, el tipo inmaduro (hipomadurativa) y el tipo hipoplásico. Como se observa en la siguiente figura:

Tipo de Amelogénesis Imperfecta -- Forma de herencia

Hipocalcificada- --- ----- AD y AR

Hipomadurativa ----- RLX, AR Y AD (?)

Hipoplásica ----- AD y DLX

- AD. autosómica dominante; AR autosómica recesiva  
RLX recesiva ligada al sexo; DLX dominante ligada al sexo.

La estructura dental defectuosa se limita solamente al esmalte. En las radiografías el perfil de la pulpa parece normal y la morfología radicular no se diferencia de los dientes normales. Las diferencias en el aspecto y la calidad del esmalte se atribuyen a los distintos momentos del desarrollo del esmalte en que ocurre el defecto. En el tipo hipoplásico la matriz del esmalte parece imperfectamente formada; aunque posteriormente ocurre la calcificación y el esmalte es duro, este es defectuoso en cuanto a cantidad y tiene una superficie rugosa y con fositas. En el tipo hipocalcificado, la formación de la matriz se hace con espesor normal pero la calcificación es deficiente y el esmalte es blando. En ambos de estos tipos más comunes del defecto, el esmalte se mancha por la rugosidad de la superficie y su mayor permeabilidad.

En otra variedad de la Amelogénesis Imperfecta hay una superficie delgada y lisa de esmalte pardo amarillento. En ese tipo el esmalte no parece que sea muy susceptible a la abrasión o la caries.

El tratamiento de la Amelogénesis Imperfecta depende -

de su severidad y de los demandas de mejora estética. Dado que la estructura dentinaria es normal, los dientes pueden prepararse para recibir coronas con funda de porcelana. La pulpa coronaria pareciera que se retrae más rapido que en los dientes normales, posiblemente como resultado de la formación de una cubierta de esmalte delgada e imperfecta. En consecuencia a menudo pueden prepararse coronas- funda para pacientes relativamente jóvenes. En la Amelogénesis Imperfecta de los tipos hipoplásicos inmadura, las resinas adhesivas en los restauraciones estéticos pueden ofrecer una alternativa más conservadora en el tratamiento del problema estético en los dientes anteriores.

Estos pacientes tienen considerables necesidades de tratamiento dental, en gran medida condicionados por aspectos estéticos y psicológicos. La Amelogénesis Imperfecta debe considerarse una limitación física en las que están justificadas ayudas económicas extraordinarias para su tratamiento.

Se llega a la conclusión que en la Amelogénesis Imperfecta en todos sus tipos, hay una severa alteración o enfermedad gingival o periodontal por la gran acumulación de placa y la gran atrición en el esmalte de estos dientes, por lo cual se dificulta una adecuada higiene dental.

No se presentan lesiones cariosas en estos dientes afectados por la anomalía.

Se concluye que en la Amelogénesis Imperfecta en todos sus tipos y clasificaciones sus manifestaciones clínicas son muy similares y notorias, que se diferencian de otras alteraciones como: fluorosis dental, dentinogénesis, ingestión de tetraciclinas. Por lo cual el tratamiento de la Amelogénesis Imperfecta en todos sus tipos, debe ser igual, conservador tanto en la dentición temporal como en la permanente y no varía en su rehabilitación estético como funcional; con lo cual se da respuesta a la hipótesis planteada anteriormente.

BIBLIOGRAFIA

- (1) ALEXANDER, S. : *The Treatment of Hypocalcified Amelogenesis Imperfecta in a Young Adolescent. The J. of Pedodontics, Vol. 9:95, 1984*
- (2) BACKMAN, B. : *Amelogenesis Imperfecta - Clinical- Manifestations in 51 Families in Northern Swedish County Scand J. Dent. Res. 96 : 505-16 1988.*
- (3) CHOSACK, A. et al. : *Amelogenesis Imperfecta - among Israeli Jews and the description of a - New Type of a Local Hypoplastic Autosomal Recessive Amelogenesis Imperfecta. Oral Surgery 47: 148- 156, 1979.*
- (4) DE SORT, K: *Amelogenesis Imperfect: The Genetics Classification, and Treatment. The Journal of - Prosthetic Dentistry, V. 49, No. 6, June, 1983 .*

- (5) FINN, S.B. : *Hereditary Opalescent Dentin. -- I analysis of Lieterature on Hereditary Anomalies of Tooth color. J.A.D.A. 25:1240, August - 38, 1970.*
- (6) GALAN, J. et al. : *Amelogenesis Imperfecta - Reporte de un caso tratado con Revestimiento de Esmalte, Quinto- esencia en español, No. 8 art. 145, Agosto 1981.*
- (7) GOODMAN, R. : *Trastornos Genéticos. Soluci -- Editores, Barcelona, 1973 Vol. 13, 142.*
- (8) HAUG, H. : *X- Linked Recessive Hyponaturation Amelogenesis Imperfecta: Report of case. J.A..D.A. Vol. 102, June, 1981.*
- (9) HELMERS, G. et al. : *Treatment of Dentitions Affected by Hereditary Amelogenesis and Dentinogenesis Imperfecta. Dent. Clin. N. am. 10/ 3p 437- 447, July, 1966.*

- (10) JOHO, J. P. et al. : *Amelogenesis Imperfecta: Treatment of Case. J. Dentistry for Children July- August, 1980.*
- (11) KLEINBERG, J. : *Hipersensibilidad Dentaria, - Parte 11: Tratamiento de la Dentino Sensible C. de Educoción Continuo en Odontología. Vol . 111, No. 4, Abril, 1987.*
- (12) LAHB, D. J. : *The Treatment of Amelogenesis Imperfecta. J. Pros. Dent. September, 1976, Vol. 36, No. 3.*
- (13) LYON, H. F. : *Gene Action in the X Chromosome of the Mouse Nature 190: 372 Abril 22, 1961.*
- (14) MALONE, W. et al. : *Early Treatment of Amelogenesis Imperfecta. J. Pros. Dent. May- June 1966, Vol. 16, No. 3.*

- (15) MC KUSIC, V. : *Mendelian Inheritance in Man. Catalogs of Autosomal Dominant Recessive and X-Linked Phenotypes.* 7 ed. 86. V. of Med. - Genetics the Jhon's Hopkins U. School of Medicine.
- (16) OOYA, K. : *Autosomal Recessive Cough Hipoplastic Amelogenesis Imperfecta; Oral Surgery* 65 449- 58, 1988.
- (17) PRICHARD, J. et al. : *Therapy for Amelogenesis Imperfecta.* J. Pros. Dent. July- August, 1959 Vol. 9, No. 4.
- (18) RENNER, R. et al. : *Overdenture Management of Amelogenesis Imperfecta.* *Quinta- esencia Inter*  
*national*, No. 10, Art. 2246, October, 1983.
- (19) STORIE, D. et al. : *Management of Amelogenesis Imperfecta by Periodontal and Prosthetic Therapy.* J. Pros. Dent. December 1970, Vol. 24 No. 6.

- (20) VAN DER LINDEN, F.: *Development of the Dentition* Quintessence Publishing Co. Inc., 1983.
- (21) WINTER, G. B. et al.: *Hereditary Amelogenesis Imperfecta*. *Dr. Dent. J.* 127: 157-164, 1969.
- (22) WEINHANN, J. P. et al.: *Hereditary Disturbances of Enamel Formation and Calcification*, - *J.A.D.A.* - Vol. 32: April 1, 1945.
- (23) WITKOP, C. J. et al.: *Autosomal Recessive Pigmente Hypomoduration Amelogenesis Imperfecta*. *Oral, Surgery*, 36: 367- 382, 1973
- (24) WITKOP, C. J. : *Genes, Chromosomes and Dentistry*, *J.A.D.A.* 68, June, 1964.

(25) WITKOP, C.J.: *Genetic Disease of Oral Cavity*  
Inteck R.W. (ed.): *Oral Pathology*, N.Y., --  
1965, Mc. Grow Hill Book. pp. 786- 843.

(26) WITKOP, C.J.: *Partial Expression of Sex - -  
limited Recessive Amelogenesis Imperfecta in  
Females Compatible with the Lyon Hypothesis.*  
O.O.S., O.M., C.P. 23, 2 February 1967.