



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA
AMELOGÉNESIS IMPERFECTA EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

ITZEL NALLELY SÁNCHEZ ARENAS

TUTOR: Mtro. GABRIEL PIÑERA FLORES

VoBo



Universidad Nacional
Autónoma de México



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 esta 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.

A mi madre Gabriela Arenas, a la que le debo todo lo que soy, que siempre me ha guiado, aconsejado y trasnochado conmigo. Me ha motivado a superarme y ser una persona de bien, con su amor infinito e incondicional.

A ella que no solo ha sido un apoyo económico y emocional, sino que ha trabajado largas jornadas laborales para darme todo y más de lo que pudiera pedir.

No hay palabras suficientes para agradecerle todo lo que ha hecho por mí.

A mi padre Guillermo Sánchez de quien siempre he tenido su apoyo y ha creído en mí, él trabaja arduamente para apoyarnos en nuestros estudios a mi hermano y a mí. Me ha enseñado que todo se puede lograr con trabajo y esfuerzo.

A mi hermano Osvaldo Sánchez que es como un segundo padre para mí, siempre está ahí para apoyarme en todo momento, que gracias a toda su ayuda y apoyo incondicional me ayudó a concluir mis estudios. Mi vida no sería la misma sin él.

A mis amigos a los cuales quisiera nombrar uno por uno, pero no me alcanzan las páginas, que me han estado para mí incondicionalmente, han sido mis pacientes, mis confidentes, mi apoyo en todos los sentidos y que sin su ayuda no hubiera llegado hasta aquí. Mis amigas de la carrera Gaby que ha estado en este camino conmigo desde el primer día hasta el último, a Oliver y Paola que siempre recibí su apoyo en todo momento. Y a mis amigos Ronaldo, Ricardo y David que alegraron mis días tanto buenos como malos.

A mi novio Martín Carmona que me ha enseñado que no tiene nada de malo tener miedo, que lo importante es intentar las cosas, dar lo mejor de mí y que no hay nada malo en fallar. Gracias, por tanto, desde que llegaste a mi vida has sido una parte muy importante para mí.

A mis profesores, en especial al doctor Gustavo Cadena que me han guiado a través de mi formación académica y profesional al compartirme su conocimiento y experiencia.

Índice

Introducción.....	1
1. ODONTOGÉNESIS	3
1.1 Morfogénesis.....	3
1.1.1 Estadio de brote o yema.....	5
1.1.2 Estadio de casquete.....	6
1.1.3 Estadio de campana.....	8
1.1.4 Estadio de aposición, terminal o maduro.....	11
2. AMELOGÉNESIS	12
2.1 Ciclo vital de los ameloblastos.....	13
2.1.1 Etapa morfogénica	13
2.1.2 Etapa de organización o diferenciación	14
2.1.3 Etapa formativa o de secreción	15
2.1.4 Etapa de maduración	16
2.1.5 Etapa de protección	17
2.1.6 Etapa desmolítica	18
3. AMELOGÉNESIS IMPERFECTA	19
3.1 Definición	19
3.2 Epidemiología	19
3.3 Etiopatogenia	19
4. CLASIFICACIÓN	21
4.1 Amelogénesis hipoplásica	22
4.2 Amelogénesis con hipocalcificación	23
4.3 Amelogénesis con hipomaduración	24
4.4 Amelogénesis hipoplásica - hipomadura asociada a taurodontismo	26

5. DIAGNÓSTICO.....	27
5.1 Diagnóstico diferencial	27
6. TRATAMIENTO	29
6.1 Fase preventiva	30
6.2 Rehabilitación directa	31
6.3 Rehabilitación indirecta	32
6.4 Ortodoncia	34
7. IMPACTO PSICOSOCIAL	35
8. CONCLUSIONES	36
9. REFERENCIAS	38

Introducción

Para poder entender la amelogénesis imperfecta (AI) es importante conocer todo el proceso de la odontogénesis que es el proceso de desarrollo dental que conduce a la formación de los elementos dentarios, en este proceso vamos a encontrar dos grandes fases; el primero que es la morfogénesis en el cual consiste en la formación de los patrones coronario y radicular a partir del ectodermo y del ectomesénquima, y el segundo que es la histodiferenciación que conlleva la formación de los distintos tipos de tejidos dentarios: el esmalte, la dentina y la pulpa en los patrones previamente formados.

La morfogénesis se divide en cuatro estadios:

- Estadio de brote o yema
- Estadio de casquete
- Estadio de campana
- Estadio de aposición, terminal o madura

La amelogénesis imperfecta es un defecto hereditario del esmalte que se caracteriza por alteraciones en la estructura y en aspecto clínico al esmalte, pudiendo afectar a ambas denticiones.

Podemos encontrar 4 tipos principales de AI: 1. Tipo I o hipoplásica; 2. Tipo II o hipocalcificada; 3. Tipo III o hipomadura; y 4. Tipo IV o hipomadura-hipoplásica con taurodontismo. Estos cuatro tipos a su vez se subdividen en 15 subtipos en función del fenotipo, y secundariamente, del modo de herencia.

Seis genes se han asociado con AI: AMELX, ENAM, MMP20, KLK4, FAM83H, Y WDR72

Es importante poder conocer e identificar clínicamente este defecto en el esmalte para poder realizar el correcto tratamiento, desde la fase preventiva hasta la fase rehabilitadora.

El objetivo de esta tesina es describir las características clínicas bucales de la amelogénesis imperfecta en pacientes pediátricos para determinar la correcta planeación de tratamiento a partir de la revisión bibliográfica.

La edad pediátrica comprende desde el nacimiento hasta los 14 o 18 años, abarcando un variado surtido de pacientes desde el recién nacido hasta el adolescente.

- Recién nacido: 0 a 28 días.
- Lactante: 1 mes a 24 meses
- Pre-escolar: 2 a 6 años
- Escolar: 7 a 10 años
- Adolescencia: 11 a los 19 años

Los pacientes con AI experimentan una estética deficiente, una sensibilidad dental excesiva y una función masticatoria comprometida, por lo que con frecuencia se requieren tratamientos dentales a una edad temprana. Esta revisión bibliográfica describe las opciones de tratamiento en cada etapa del paciente pediátrico, así como el impacto psicosocial que tiene en ellos la AI y los resultados de los materiales de restauración seleccionados según la evidencia de la literatura.

Aunque la AI afecta solo a la formación del esmalte, tiene consecuencias significativas para los pacientes afectados. A menudo, los pacientes con AI experimentan dificultades para mantener la higiene bucal, una función masticatoria disminuida y una autoestima más baja, lo que afecta su calidad de vida en general. Además, la mayoría de las variantes de AI requieren un tratamiento dental extenso, que puede llevar mucho tiempo y, a menudo, representa una carga económica significativa para su familia. Por lo tanto, los médicos deben considerar alternativas de tratamiento para equilibrar las necesidades estéticas y funcionales del paciente, el estado de crecimiento y desarrollo del paciente, las implicaciones financieras para la familia del paciente y el pronóstico a largo plazo.

La gravedad de los problemas clínicos varía con cada tipo de AI. Se ha informado una baja susceptibilidad a la caries en niños con IA grave hipoplásica e hipomineralizada

1. ODONTOGÉNESIS

El proceso de desarrollo dental que conduce a la formación de los elementos dentarios recibe la denominación de odontogénesis. En el curso del desarrollo de los órganos dentarios humanos, aparecen sucesivamente dos clases de dientes: los primarios y los permanentes. Ambos se originan de la misma manera y tienen una estructura histológica similar. Los dientes se desarrollan a partir de brotes epiteliales que, normalmente, empiezan a formarse en la porción anterior de los maxilares, y luego avanzan en dirección posterior.

En el proceso de odontogénesis vamos a distinguir dos grandes fases:

1. La morfogénesis o morfodiferenciación que consiste en la formación de los patrones coronario y radicular, como resultado de la división, el desplazamiento y la organización en distintas capas de las poblaciones celulares, epiteliales y mesenquimatosas, implicadas en el proceso
2. La histogénesis o citodiferenciación que conlleva la formación de los distintos tipos de tejidos dentarios: el esmalte, la dentina y la pulpa en los patrones previamente formados. ^{1, 2}

1.1 Morfogénesis

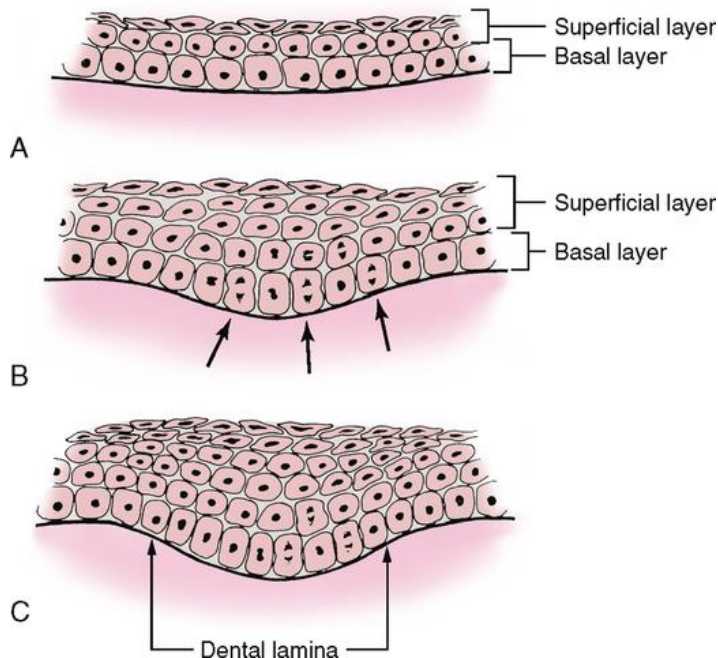
Para comprender el desarrollo del esmalte es importante tener en cuenta la morfogénesis dental. En este proceso intervienen fundamentalmente los tejidos embrionarios. El origen, por tanto, de los diferentes tejidos dentarios, está tanto en el mesodermo y cresta neural (dando lugar al complejo dentino pulpar, cemento, ligamento periodontal hueso alveolar y odontoblastos) como en el ectodermo (que llevará a la formación del órgano del esmalte y ameloblastos).

Periodo de lámina dental: El primer vestigio de tejido odontogénico humano puede apreciarse entre la 4ª y 6ª semanas de vida embrionaria (embrión de 11 mm). En el epitelio bucal el estomodeo, habrá la primer manifestación que será la diferenciación de la lámina dental a partir del ectodermo, esta estructura es el epitelio bucal y está constituida por 2 capas : una superficial, de células aplanadas y otra basal de células altas.

El epitelio bucal se origina de la capa germinativa ectodermo y el resto de las estructuras se origina del ectomesénquima.

Estas capas de epitelio bucal están conectadas al mesénquima por la membrana basal.

Figura 1. Diferenciación de la lámina dental ³



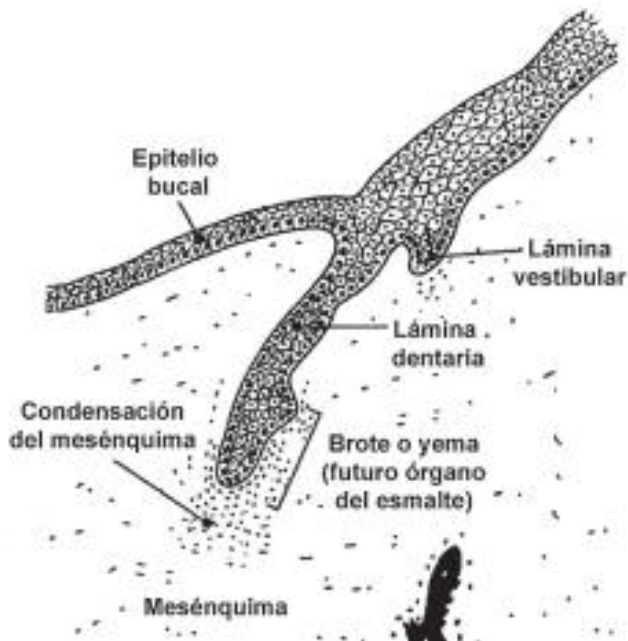
El ectomesénquima induce a las células basales de este epitelio bucal para que se multipliquen para formar 2 nuevas estructuras, la lámina dental o lámina dentaria y la lámina vestibular.

Las células que forman la lámina vestibular proliferan dentro del ectomesénquima y forman una hendidura que constituye el surco vestibular; respecto a la lámina dentaria van a formar 20 crecimientos epiteliales que corresponde a los dientes deciduos que aparecen a la 8^o semana de vida intrauterina y el crecimiento epitelial de los 32 gérmenes permanentes aparecen alrededor del 4^o o 5^o mes de vida intrauterina.

A partir de este punto la morfogénesis se divide en cuatro estadios:

- Estadio de brote o yema
- Estadio de casquete
- Estadio de campana
- Estadio de aposición, terminal o madura. ^{2, 4, 5}

Figura 2. Estadío de brote o yema ⁶



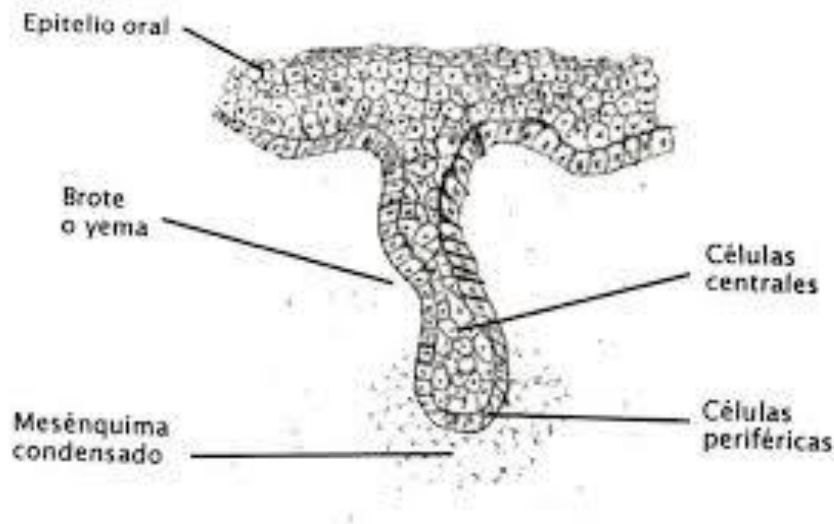
1.1.1 Estadío de brote o yema

De los 4 estadios, este es el más breve y está representado por el primer crecimiento epitelial que se hace dentro del ectomesénquima de los maxilares.

Las células basales del epitelio bucal van a proliferar a través de la división mitótica y van a formar 2 estructuras: las *células de la periferia* que tendrán forma cuboide y las *células centrales o internas* que tendrán forma poligonal. Esta división mitótica que tienen las células basales tendrán una formación a futuro que será el órgano del esmalte

El ectomesénquima va a comenzar a condensarse alrededor de este brote epitelial y en el futuro será la papila dental. ^{2, 4}

Figura 3. Estadío de brote o yema ⁷



1.1.2 Estadío de casquete

Este estadio se da a la 9ª semana y veremos una proliferación desigual en su cara profunda que toma una concavidad, por la cual adquiere el aspecto de un casquete, esta concavidad encierra una porción del ectomesénquima que lo rodea y que será la futura papila dentaria, que más adelante se diferenciará en el complejo dentino pulpar.

En este estadio en su parte inicial encontraremos 3 estructuras importantes:

- *Epitelio interno o preameloblástico*: Está formado por células cilíndricas, que se unen y forman una concavidad; después se diferenciarán en ameloblastos.
- *Epitelio externo*: es una sola capa de células cuboidales que se unirán y formarán una convexidad que a su vez estarán unidas a la lámina dental por el pedículo epitelial.
- *Retículo estrellado*: aquí hay un aumento de líquido intercelular, que hace que estas células se separen, tomando una forma o aspecto “estrellado”.

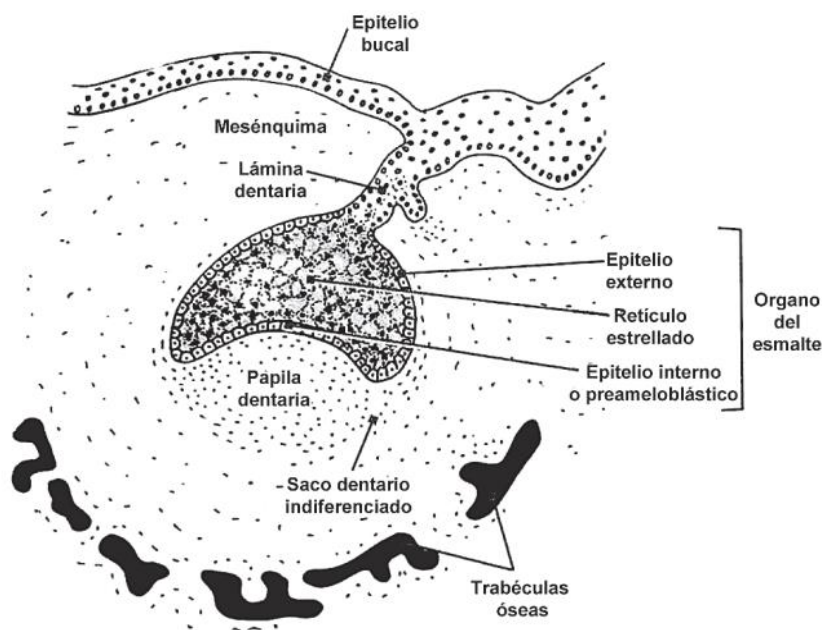
En el mesénquima que está en la cavidad comienzan a aparecer capilares, dando lugar a la papila dentaria, que será el futuro complejo dentino-pulpar.

El mesénquima en el exterior comienza a condensarse lo que formará el saco dentario primitivo o folículo dental.

El germen dentario está formado por:

- Órgano del esmalte (origen: ectodérmico)
 - Epitelio interno
 - Epitelio externo
 - Retículo estrellado
- Papila dentaria (origen: ectomesénquima)
- Saco dentario (origen: ectomesénquima) ^{2, 4}

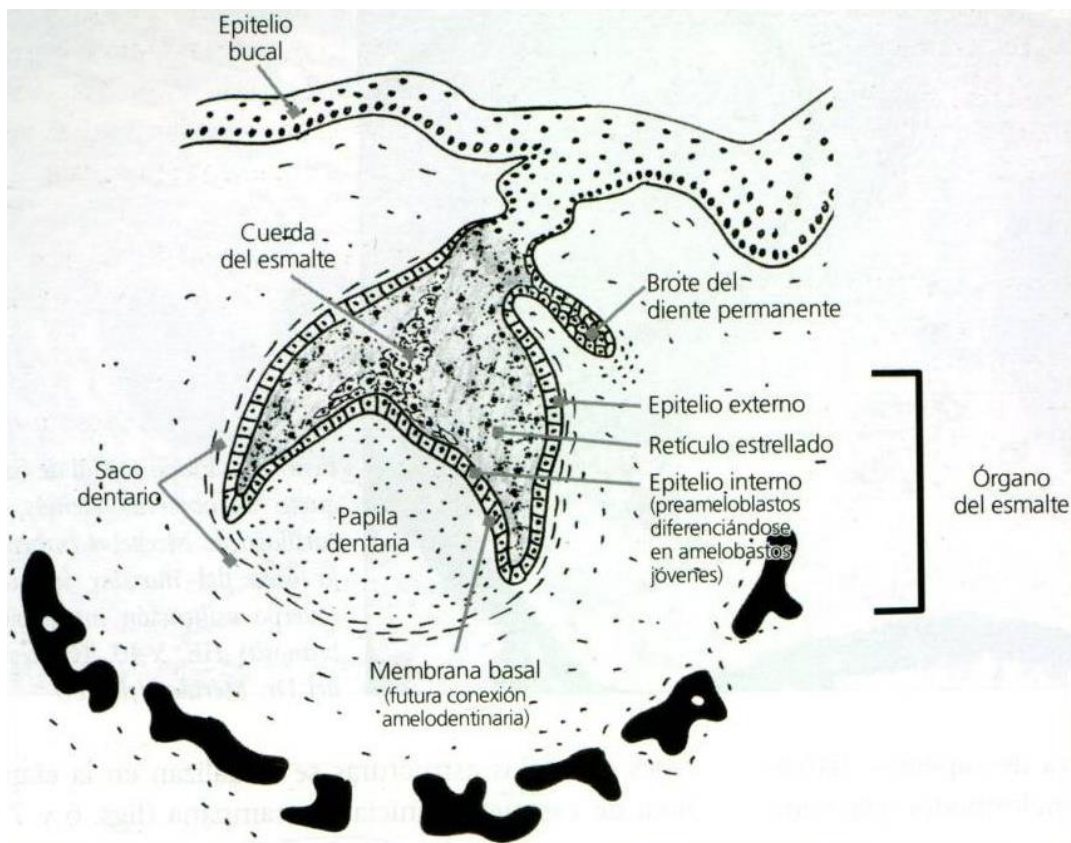
Figura 4. Estadio de casquete inicial ⁶



En este estadio pero en la fase avanzada comienzan a acumularse células en el epitelio interno y tendrán forma de nudo que seguirán proliferando hasta el epitelio externo, esto es conocido como la cuerda del esmalte que a su vez es conocido como el ombligo del esmalte.

El nudo y la cuerda del esmalte nos dará a conocer las futuras cúspides. ^{2, 4}

Figura 5. Estadío de casquete avanzado ⁸



1.1.3 Estadío de campana

Vamos a ver una acentuada envaginación en el epitelio interno, por esto tendrá aspecto de campana.

En este estadio inicial contaremos con 4 capas

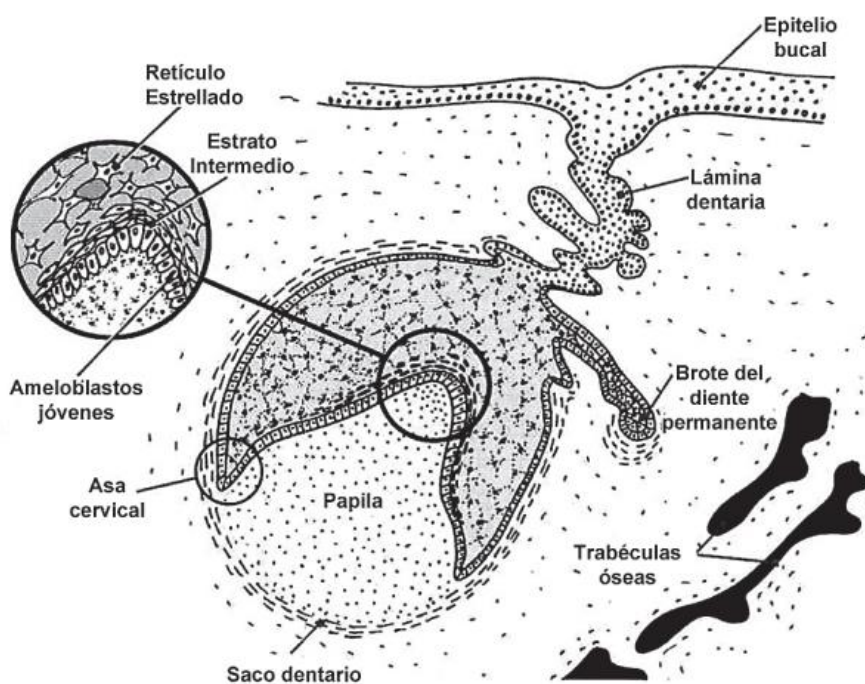
- *Estrato intermedio*: es una nueva capa, que estará entre el retículo estrellado y el epitelio interno; esta nueva capa nos ayudará a diferenciar con el estadio de casquete.
- *Epitelio externo*: que cambiará la estructura de sus células y será un epitelio plano simple y que al finalizar vamos a encontrar unos pliegues por la envaginación del saco dentario ya que será la forma de nutricio del órgano del esmalte.
- *Epitelio interno*: para que se puedan formar las distintas capas del esmalte primero se tienen que formar las capas de dentina.

- *Retículo estrellado*: comienza a reducirse y comienza a acumularse en las partes laterales ya que en las futuras cúspides o bordes incisales comienza a reducirse.

En las células de este retículo habrá apoptosis y mediante los macrófagos que hay en la sangre harán que este retículo regrese.

Hasta este punto el modelo o patrón coronario se establecerá antes de comenzar la aposición y mineralización de los tejidos dentarios.

Figura. 6 Estadio de campana inicial ⁶



En el estadio avanzado hay que recordar que los ameloblastos jóvenes inducen a la papila dentaria a diferenciarse en odontoblastos y estos ameloblastos por citodiferenciación se volverán en ameloblastos secretores o maduros, pero estarán inactivos hasta que se forme la primera capa de dentina o hasta que los odontoblastos hayan generado o secretado la primera capa de dentina, estos odontoblastos tienen que ser secretores para que se forme la primera capa de dentina, que será el primer tejido dentario depositado.

Para la papila dental las células ectomesenquimáticas cambian a preodontoblastos, odontoblastos jóvenes y por último a odontoblastos maduros o secretores, esta es la diferenciación que van a tener para poder secretar la primera capa de dentina.

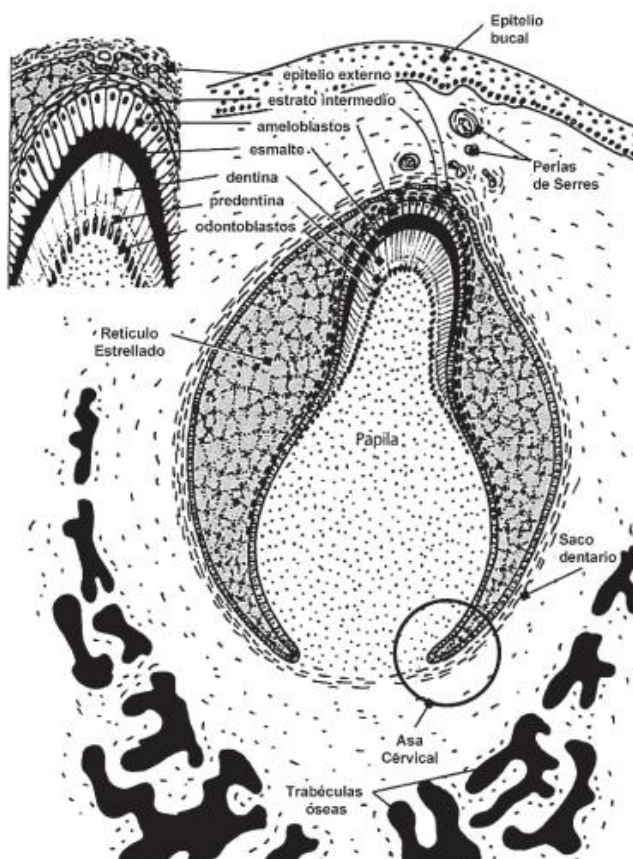
Tanto el ameloblasto como el odontoblasto tienen su parte secretora, en el ameloblasto es conocido como el proceso de Tomes y en el odontoblasto es conocido como el proceso odontoblástico.

Para el saco dentario vamos a encontrar 2 capas que se están formando:

- Parte interna: célulovascular, que formará en un futuro el periodonto de inserción que es el cemento, ligamento periodontal y el hueso alveolar
- Parte externa: fibrilar

Los restos de la lámina dentaria persistirán como restos epiteliales redondeados y que son conocidos como las perlas de Serres y es aquí donde se pierde la unión que se tiene con la lámina dentaria que en algún momento estaba unida mediante el pedículo y que después serán las perlas de Serres. ^{2, 4, 9}

Figura. 7 Estadio de campana avanzada ⁶



1.1.4 Estadio aposicional, terminal o maduro

Vamos a ver los depósitos del esmalte que estarán sobre los depósitos de dentina.

Para el depósito del esmalte será gracias a los ameloblastos secretores y de la dentina gracias a los odontoblastos secretores.

Esta mineralización ó aposición de los tejidos comenzará en las cúspides o bordes incisales y se extienden hacía cervical.

Para las piezas que tiene varias cúspides tendremos los nudos y cuerdas del esmalte formados independientemente y después se unirán formando los surcos que se encuentran en parte de su estructura, y aquí termina el patrón coronario. ^{2, 4, 9}

2. AMELOGÉNESIS

El esmalte es un tejido biológico acelular altamente mineralizado de origen ectodérmico que recubre la corona anatómica de los dientes para proteger el órgano dentinopulpar. Es secretado por los ameloblastos, células altamente especializadas derivadas del epitelio oral que cumplen funciones morfogénicas (determinación de la forma y tamaño de la corona), funciones inductoras (diferenciación de las células de la papila dental a odontoblastos), funciones formativas (contribuyen con la síntesis de los componentes orgánicos del esmalte y su mineralización), funciones de maduración (reducen su tamaño para permitir la maduración del esmalte); funciones protectoras (conforman el epitelio reducido del esmalte que cubre la totalidad de la corona y protege la corona del diente durante la erupción); y funciones desmolíticas (degradación del colágeno de los tejidos periodontales para favorecer la erupción)

Se encuentra constituido por un 95% de material inorgánico (cristales de hidroxiapatita solubles), de un 1% a 2% de material orgánico (proteínas como amelogenina, enamelina, ameloblastina, tuftelina y parvalbúmina), y de un 3% a 5% agua.

La formación de cualquier tejido duro implica esencialmente la producción de una matriz orgánica dentro de la cual se introducen sales minerales. El esmalte difiere de otros tejidos duros en que es un producto ectodérmico y posee una matriz orgánica.^{3,5}

La amelogénesis es el mecanismo de formación del esmalte, comprende dos grandes etapas.

1. La elaboración de una matriz orgánica extracelular.
2. La mineralización casi inmediata

Los ameloblastos se diferencian a partir del epitelio interno del órgano del esmalte y alcanzan un alto grado de especialización.

En este proceso de diferenciación se requiere la presencia de dentina. Debido a ello la diferenciación se inicia en la región del extremo cuspídeo futuro o borde incisal del germen dentario y se propaga en dirección de las asas cervicales.

El ameloblasto constituye la unidad funcional dado que es la única célula responsable de la secreción de la matriz orgánica del esmalte.^{4, 9, 10}

2.1 Ciclo vital de los ameloblastos

Durante el desarrollo del germen dentario, los ameloblastos atraviesan una serie sucesiva de etapas que abarcan todos los cambios que sufren estos elementos celulares desde que las células poseen un carácter absolutamente indiferenciado hasta que, tras diferenciarse y madurar, desaparecen por completo.

Son 6 las etapas que constituyen el ciclo vital del ameloblasto. ^{9, 10, 11}

Etapa morfogénica (preameloblastos)

Etapa de organización o diferenciación (ameloblasto joven)

Etapa formativa o de secreción (ameloblasto activo, secretor o maduro)

Etapa de maduración

Etapa de protección

Etapa desmoltica

2.1.1 Etapa morfogénica (preameloblasto)

Las células del epitelio del órgano del esmalte interactúan con las células ectomesenquimáticas de la papila, determinando la forma de la corona.

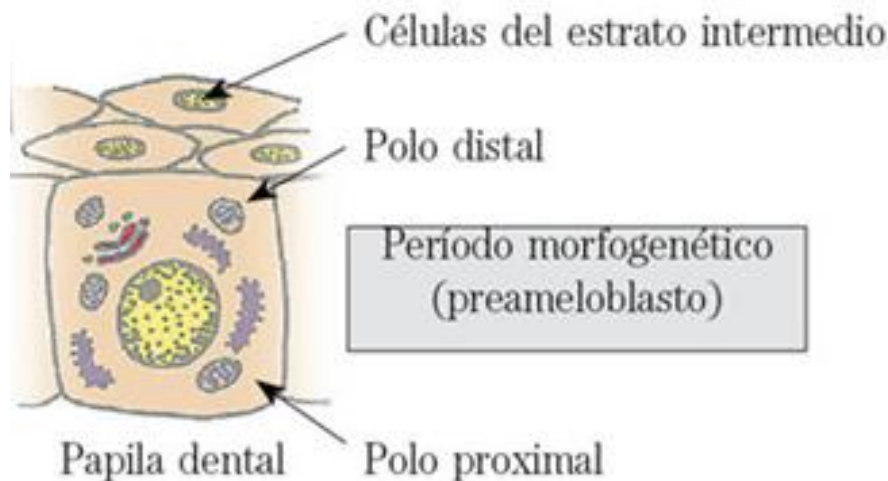
Los preameloblastos son células cilíndricas bajas con un núcleo ovalado voluminoso, ubicado en la región central, ocupa casi por completo el cuerpo celular. El aparato de Golgi y los centriolos están localizados en el extremo distal de la célula, mientras que las mitocondrias se hallan distribuidas por todo el citoplasma.

El epitelio interno del órgano del esmalte está separado del tejido conectivo de la papila dentaria por una delgada lámina basal, la lámina basal ameloblastica que contiene laminina, colágeno tipo I, IV (este tipo predomina), y VI.

La capa pulpar presenta una zona acelular que contiene prolongaciones citoplasmáticas.

Estas prolongaciones posiblemente desempeñan un papel importante en las interacciones epitelio-ectomesénquima. ^{9, 10, 11}

Figura 8. Etapa morfogénica (preameloblasto)¹²



2.1.2 Etapa de organización o diferenciación (ameloblasto joven)

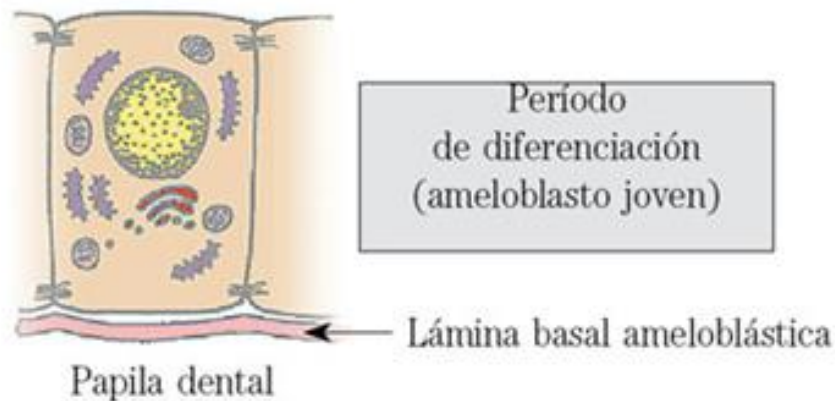
En esta etapa las células del epitelio interno del esmalte inducen a las células mesenquimáticas del tejido conectivo adyacente a diferenciarse en odontoblastos.

En el citoplasma se observa un cierto grado de desarrollo del RER y del complejo de Golgi, las mitocondrias se agrupan en la región distal y se ven numerosos microfilamentos y microtúbulos. Los ameloblastos jóvenes se hallan unos junto a otros se localizan a nivel de los extremos distales y proximales de las células.

La zona clara y acelular entre el epitelio interno y la papila dentaria desaparece por el alargamiento de las células epiteliales que están en contacto con las células de la papila la cual comienza la diferenciación en odontoblastos.

El periodo de organización comienza la secreción de la dentina por los odontoblastos. Se desarrolla una inversión de la corriente nutricia, al quedar separados los ameloblastos de la papila dentaria, su fuente primitiva de nutrición. Que proceden de los capilares del saco dentario que rodean al esmalte y penetran con el epitelio externo por invaginación hacia el estrato intermedio; en esta fase se va a desarrollar una intensa síntesis y secreción de proteínas del esmalte. ^{9, 10, 11}

Figura 9. Etapa de organización o diferenciación (ameloblasto joven) ¹²



2.1.3 Etapa formativa o de secreción (ameloblasto activo, secretor o maduro)

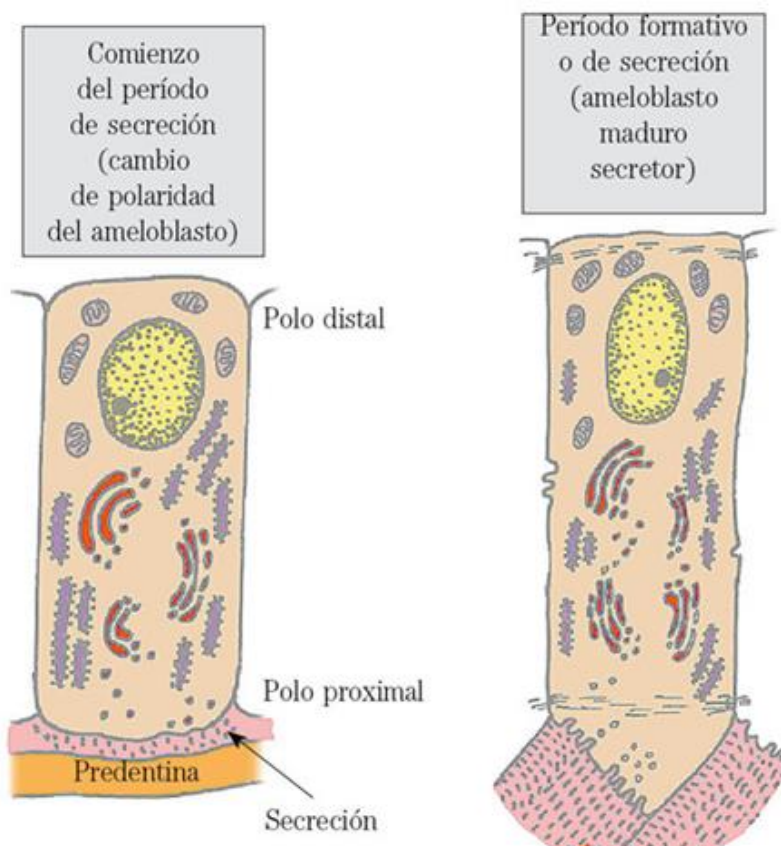
El ameloblasto es una célula muy especializada y ha perdido la capacidad de dividirse por mitosis. Los ameloblastos secretores son células cilíndricas y delgadas. Observándose pequeños espacios interameloblasticos hacia los que las células proyectan pequeñas microvellosidades.

El citoplasma es fuertemente basófilo, debido a un retículo endoplásmico rugoso bien desarrollado, el núcleo es grande y evidente. El núcleo del ameloblasto se encuentra ahora en el polo distal.

En el citoplasma de los ameloblastos secretores se han descrito vesículas denominadas cuerpos ameloblasticos o adamantinos que son formaciones de morfología ovoidea, rodeadas de membrana y contenido granular, estas se consideran precursores intracelulares de la matriz orgánica del esmalte. Se localizan cerca del complejo de Golgi.

Los gránulos secretores o cuerpos ameloblasticos una vez formados en el complejo de Golgi, migran hacia el polo proximal de la célula, donde son liberados contra la dentina formada. ^{9, 10, 11}

Figura 10. Etapa formativa o de secreción (ameloblasto activo, secretor o maduro) ¹²



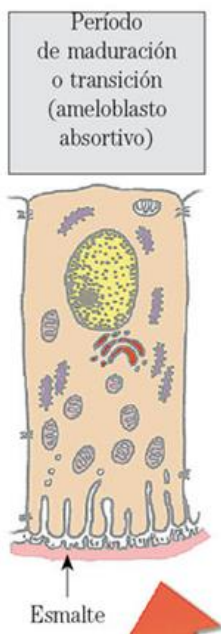
2.1.4 Etapa de maduración

Esta etapa se produce después de haberse formado la mayor parte de espesor de la matriz del esmalte en el área oclusal o incisal. En esta etapa los ameloblastos reducen ligeramente su tamaño, aumentan su diámetro transversal y su complejo de Golgi.

Las mitocondrias se sitúan en el polo proximal y el número de lisosomas con un contenido semejante al de la matriz orgánica del esmalte aumentan y en el polo proximal surgen microvellosidades e invaginaciones tubulares semejantes a las de osteoclasto.

La presencia de estas estructuras demuestran que, en esta etapa, las células tienen capacidad absorbente que le permite participar eliminando agua y matriz orgánica del esmalte. La eliminación del componente orgánico facilita el espacio para que se incremente el porcentaje de componentes inorgánicos y se vaya configurando el esmalte maduro. ^{9, 10, 11}

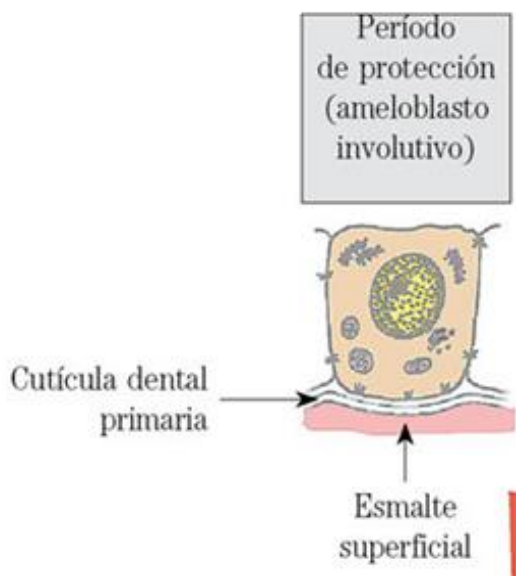
Figura 11. Etapa de maduración ¹²



2.1.5 Etapa de protección

El esmalte se ha mineralizado en su totalidad, el ameloblasto entra en estado regresivo. Ya no pueden distinguirse de las células del estrato intermedio, se fusionan con el resto de las capas del órgano del esmalte. ^{9, 10, 11}

Figura 12. Etapa de protección ¹²



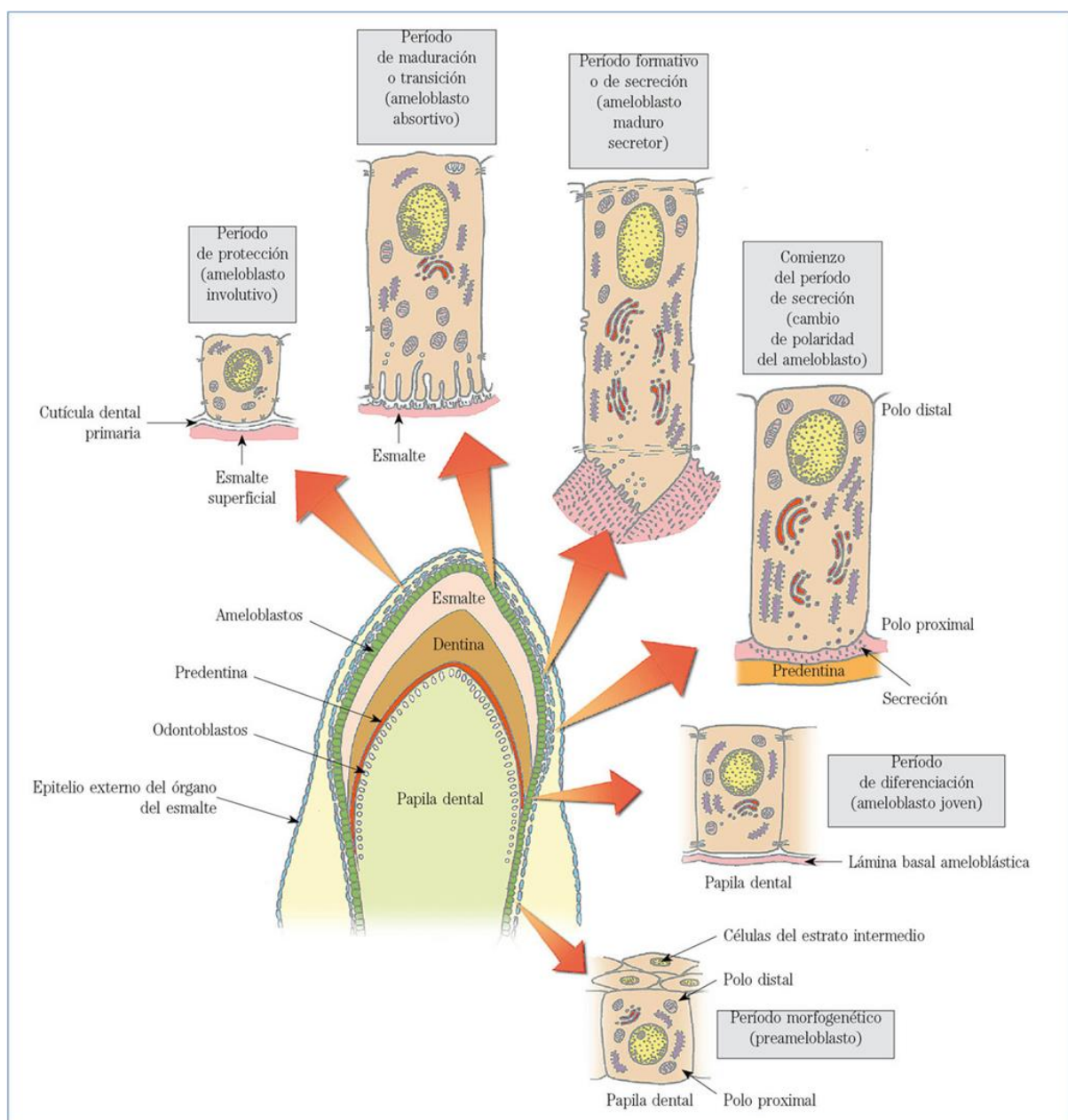
2.1.6 Etapa desmolítica

El epitelio reducido del esmalte prolifera e induce atrofia del tejido conectivo que lo separa del epitelio bucal; de este modo pueden fusionarse ambos epitelios.

Las células del epitelio dentario elaboran enzimas que destruyen el tejido conectivo por demolisis.

Si se produce una degeneración prematura del epitelio reducido, puede no haber erupción ^{9, 10, 11}

Figura 13. Ciclo del ameloblasto ¹²



3. AMELOGÉNESIS IMPERFECTA

La Amelogénesis Imperfecta (AI) es un defecto hereditario del esmalte, afectando exclusivamente al mismo.

El tipo más común es la hipocalcificación hereditaria autosómica dominante.

Puede existir cierto retraso en la erupción dentaria afectando normalmente las dos denticiones.

Existe una baja frecuencia de caries debido a la escasa profundidad de las fisuras y la falta de contactos. Los dientes presentan una sensibilidad aumentada. ^{11, 13}

3.1 Definición

La Amelogénesis Imperfecta (AI) es una anomalía estructural del esmalte de tipo hereditario. Este trastorno del desarrollo de la dentición se debe a una función anormal de los ameloblastos, o a una alteración en el depósito estructural y calcificación de la matriz del esmalte que segregan los ameloblastos. Fue descrito inicialmente por J. P. Weinmann en 1945 como una anomalía de desarrollo del esmalte dental de origen ectodérmico, debido a que los tejidos dentales de origen mesodérmico (dentina, cemento y pulpa) se encuentran normales. ^{10, 13}

3.2 Epidemiología

La AI ocurre en la población general con una frecuencia de 1 por cada 12-14.000 habitantes, existiendo variaciones geográficas debido a su carácter hereditario.

No se disponen datos de nuestro país. ^{11, 13}

3.3 Etiopatogenia

La AI es una enfermedad de origen genético muy compleja que puede presentar diferentes expresiones fenotípicas o formas clínicas, así como diferentes patrones de herencia: herencia dominante, recesiva o ligada al sexo, así como casos con penetrancia incompleta y otros esporádicos.

Se conocen 15 subtipos en la clasificación de este amplio cuadro, con diferentes patrones hereditarios que los mencionaremos más adelante. Seis genes se han asociado con AI: AMELX, ENAM, MMP20, KLK4, FAM83H, Y WDR72.

Así, los casos de herencia ligada al cromosoma X se relacionan con mutaciones en el gen AMELX, y las formas dominantes se relacionan con el gen ENAM.

Aún falta mucho por avanzar en el conocimiento de la AI desde el punto de vista genético y molecular. Es de esperar que en el futuro continúen identificándose otros genes implicados y lleguen a conocerse las bases moleculares de las diferentes variantes de la enfermedad, hoy prácticamente desconocidas. ^{13, 14}

Tabla 1. Genes alterados identificados como causantes de amelogénesis imperfecta¹⁴

Genes afectados	Función	Patrón de herencia
AMELX	Síntesis de amelogenina	Ligado al sexo X
ENAM	Síntesis de enamelinina	Autosómica dominante
MMP-20	Síntesis de metaloproteinasa 20	
KLK4	Síntesis de calicreína	
DLX3	Diferentes estructuras ectodérmicas	
AMBN	Síntesis de ameloblastina	

4. CLASIFICACIÓN

La complejidad de la enfermedad en sus aspectos clínicos y patrones de herencia hace que sea difícil establecer una clasificación eficaz. Las primeras se basaban exclusivamente en aspectos clínicos o fenotípicos, como la establecida por Weinmann en 1945, con dos únicos tipos: hipoplásico e hipocalcificado. Posteriormente se establecieron clasificaciones relacionando aspectos histopatológicos, clínicos y el modo de herencia. Hasta el momento la clasificación más utilizada es la de Witkop, de 1988. Dicha clasificación considera el fenotipo, el mecanismo de desarrollo y la forma de herencia a partir de cuatro tipos principales de AI: 1. Tipo I o hipoplásica; 2. Tipo II o hipocalcificada; 3. Tipo III o hipomadura; y 4. Tipo IV o hipomadura-hipoplásica con taurodontismo. Estos cuatro tipos a su vez se subdividen en 15 subtipos en función del fenotipo, y secundariamente, del modo de herencia.

Tabla 2. Clasificación de la AI en función del fenotipo y secundariamente por el modo de herencia ¹⁵

Tipo I	Hipoplásica
Tipo IA	Hipoplásica, con hoyos, autosómica dominante
Tipo IB	Hipoplásica, localizada, autosómica dominante
Tipo IC	Hipoplásica, localizada, autonómica recesiva
Tipo ID	Hipoplásica, autosómica dominante, superficie lisa
Tipo IE	Hipoplásica, dominante ligada al sexo, superficie lisa
Tipo IF	Hipoplásica, autosómica dominante, superficie rugosa
Tipo IG	Agnesia de esmalte, autosómica recesiva
Tipo II	Hipomadurativa
Tipo IIA	Hipomadurativa, autosómica recesiva, pigmentada
Tipo IIB	Hipomadurativa, recesiva ligada al sexo
Tipo IIC	Hipomadurativa, superficie con "copos de nieve", ligada al sexo
Tipo IID	Hipomadurativa, superficie con "copos de nieve", ¿autosómica dominante?
Tipo III	Hipocalcificante
Tipo IIIA	Autosómica dominante
Tipo IIIB	Autonómica recesiva
Tipo IV	Hipomadurativa-hipoplásica con taurodontismo
Tipo IVA	Hipomadurativa-hipoplásica con taurodontismo, autosómica dominante
Tipo IVB	Hipoplásica-hipomadurativa con taurodontismo, autosómica dominante

La clasificación de los tipos se fundamenta principalmente en varios rasgos; apariencia clínica del defecto, la etapa de la formación del esmalte en la que aparezcan las anomalías, y el patrón genético de transmisión familiar; o lo que es lo mismo, criterios clínicos, histológicos y genéticos. ^{10, 13, 14}

4.1 Amelogénesis hipoplásica

Los efectos hereditarios del esmalte que ocurren en la etapa de histodiferenciación en el desarrollo dental se ejemplifican por la amelogénesis imperfecta de tipo hipoplásico, en la que se forma una cantidad insuficiente de esmalte. Esto se debe a que las áreas del órgano del esmalte carecen de epitelio interno de esmalte, por lo cual las células no se diferencian en ameloblastos.

Se afectan ambas denticiones. Se transmite generalmente como un rasgo autosómico dominante.

Desde el punto de vista clínico, pueden darse distintas formas de presentación en función del aspecto de las lesiones, que pueden adoptar cualquiera de las tres formas básicas: en puntos, bandas o áreas más o menos extensas.

Los dientes en este caso aparecen pequeños, es muy típica la pérdida de los puntos de contacto y áreas de corona clínica con esmalte delgado o inexistente, dando como resultado una elevada sensibilidad.

Las coronas dentarias tienen un aspecto amarillento, con una superficie lisa, brillantes y duras aunque pueden existir fosetas o estrías, que frecuentemente se tiñen después de su exposición a la cavidad oral. Suelen tener forma cónica o cilíndrica

Por la delgadez del esmalte hay excesiva atrición, incluso en niños.

En general se observa un mayor grado de afectación en las caras vestibulares, respecto al borde incisal y las caras oclusales. ^{10, 13, 14, 16}

Figura 14. Amelogénesis hipoplásica ¹⁶



4.2 Amelogénesis con hipocalcificación

Parece ser el tipo más frecuente de los tres. Cuantitativamente el esmalte es normal, pero cualitativamente la matriz está pobremente calcificada, dando como resultado un esmalte que se fractura con facilidad.

El trastorno se sitúa en la fase de calcificación de la matriz orgánica, al verse afectada la nucleación y el crecimiento de los cristales de hidroxipatita.

Clínicamente las coronas tienen forma normal pero sin brillo, el esmalte tiene un grosor normal, pero presenta alteraciones en su coloración, que oscila entre amarilla y parda, y en su consistencia, siendo blando, frágil y quebradizo, en particular en las regiones incisales, por lo que se desprende con facilidad, precozmente se experimenta atrición y da lugar a zonas con dentina expuesta; mientras que el esmalte de la porción cervical tiene un mayor grado de calcificación. En la radiografía el esmalte es menos radiopaco que la dentina. Puede haber hipersensibilidad.

Existen dos patrones de herencia en esta forma clínica: autosómica dominante y autosómica recesiva; esta última es la que genera una mayor severidad de las lesiones

Su transmisión es generalmente autosómica dominante.

En un 60% de los casos nos encontramos con una mordida abierta anterior. Otros hallazgos bastante constantes son el aumento en la formación de cálculos dentarios y un marcado retraso en la erupción. ^{11, 14, 16}

Figura 15. Amelogénesis con hipocalcificación ¹⁶



4.3 Amelogénesis con hipomaduración

El trastorno se sitúa en la fase final de la formación del esmalte, o fase de maduración, por lo que la matriz del esmalte se deposita normalmente y comienza su calcificación, sin embargo, los cristales no maduran de forma adecuada. Están afectados tanto el procesamiento de las proteínas del esmalte como el crecimiento de los cristales.

El esmalte tiene un espesor normal, pero con una consistencia alterada, más blanda de lo normal (aunque más dura que en el caso de la hipocalcificación), por lo que puede desprenderse de la dentina o resultar dañado por la sonda y tiene gran permeabilidad. La superficie suele ser lisa, aunque puede mostrar un aspecto moteado o estriación vertical en bandas, alterando esmalte normal y esmalte

hipomaduro. Presenta también alteraciones del color, con tonalidades blancuzca, amarillenta, grisácea o pardusca en las lesiones. La radiografía muestra una disminución o desaparición del contraste entre el esmalte y la dentina.

Existe una variante denominada “en diente nevado”, en la que existe una zona de esmalte opaco blanco en el tercio incisal u oclusal de las coronas; en esta variante puede darse una afectación no generalizada sino con predominio anterior o posterior. Los dientes, en esta modalidad, tienen un tamaño normal y presentan contacto con las piezas vecinas. Se encuentran más afectados más común y seriamente los dientes maxilares que los mandibulares. Los defectos se manifiestan más en las superficies vestibulares de dientes anteriores, así como en las cúspides de dientes posteriores y, en general, la hipomineralización es más evidente en las caras vestibulares que en las linguales.

En general, la transmisión es autosómica recesiva. ^{13, 14}

Figura 16. Amelogénesis con hipomaduración ¹⁶



4.4 Amelogénesis hipoplásica - hipomadura asociada a taurodontismo

Esta forma de amelogénesis imperfecta es un ejemplo de los defectos hereditarios en las etapas de aposición e histodiferenciación de la formación del esmalte. Esre último aparece moteado, con un color amarillo-pardo, y muestra un pequeño puntilleo en su superficie vestibular, que manifiesta las características antes descritas de hipoplasia e hipomaduración. Los molares muestran taurodontismo, mientras que hay otros componentes de la dentición que tienen cámaras pulpares grandes. ¹⁶

Figura 17. Amelogénesis hipoplásica - hipomadura asociada a taurodontismo ¹⁶



5. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la AI es fundamentalmente clínico, ante la aparición de lesiones generalizadas del esmalte en función de alguno de los fenotipos antes descritos, complementado con el examen radiográfico. Deberá realizarse una minuciosa historia familiar, que incluya el árbol genealógico, en busca de otros posibles casos, las observaciones clínicas y la evaluación radiográfica. Desgraciadamente, el estudio genético no es, por el momento, un método que pueda aplicarse de modo rutinario.^{13,}

14

5.1 Diagnóstico diferencial

Es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras enfermedades que afectan al esmalte. Las más importantes son la fluorosis dental, las displasias ambientales y los procesos destructivos del diente.

- La *fluorosis dental*. Las lesiones pueden ser muy similares a las pomadura, aunque frecuentemente con un predominio horizontal de las lesiones en relación con las bandas de distribución cronológica si la excesiva ingesta de flúor no se mantuvo de modo uniforme durante todo el desarrollo dentario. En los casos generalizados, el diagnóstico diferencial entre ambas entidades puede ser muy difícil.

La historia de una excesiva ingesta de fluoruros puede ser vital para el diagnóstico.

Las displasias ambientales del esmalte no suelen producir lesiones generalizadas, sino localizadas en función del momento en que actuó la causa, y con una distribución horizontal de las lesiones.

- El *síndrome de hipomineralización incisivo-molar* afecta a los primeros molares y, en ocasiones, a los incisivos (los restantes dientes están sanos)
- Algunos procesos destructivos del diente adquiridos, como la *erosión* por ácidos y la *atrición*, pueden dar lugar a una destrucción importante del esmalte,

pero afectando sólo algunas caras del diente, siendo el esmalte restante normal.

- *Tinción por tetraciclinas*
- *Hipoplasia del esmalte*
- *Hipomineralización molar-incisiva (HIM)* ^{13, 14}

6. TRATAMIENTO

El tratamiento de los diferentes tipos de amelogénesis imperfecta depende de la edad de la persona afectada, y de la condición del esmalte afectado.

El tratamiento de los tipos de amelogénesis imperfecta con esmalte severamente afectado requiere múltiples fases para mantener la forma, función y estética de la dentición primaria (2-6 años), de la dentición mixta que se observa en la niñez (6-11 años) y de la dentición permanente (11 años o mayores). El cuidado restaurativo inicial debe comenzar con la prevención en la dentición primaria.

Para la rehabilitación de pacientes jóvenes con amelogénesis imperfecta el método comprende una fase preventiva, una fase temporal y una fase transitoria. El objetivo de la fase temporal, que consiste en el uso de resinas y coronas acero cromo durante la dentición primaria o mixta, es restablecer las características estéticas, oclusales y masticatorias de la dentición del niño. Debe respetar la integridad de la pulpa para no comprometer el desarrollo de la dentición y debe ser capaz de adaptarse a los cambios que se produzcan durante el desarrollo. La fase transitoria, que se realiza sobre los dientes permanentes, asegura una calidad estética que perdura hasta la edad adulta. Implica el uso de prótesis compuestas diseñadas en laboratorio.

En la dentición temporal, el tratamiento dental de los niños afectados tiene como objetivo asegurar condiciones favorables para la erupción de los dientes permanentes, así como para el crecimiento normal de los huesos faciales y las articulaciones temporomandibulares

En la dentición mixta, los objetivos del tratamiento son preservar las estructuras dentales, mantener la vitalidad dental, disminuir la sensibilidad dental, la dimensión vertical y mejorar la estética. Cuando erupcionan los primeros molares permanentes y los dientes anteriores, la evaluación protésica y de ortodoncia es esencial. Sin embargo, la rehabilitación en dentición mixta es compleja, ya que los dientes tienen diferente secuencia de erupción, y el tratamiento definitivo no puede realizarse hasta la completa erupción de la dentición permanente.

En la dentición permanente, los objetivos finales del tratamiento son disminuir la sensibilidad dental y restaurar la dimensión vertical de la oclusión, la función y la estética. El tratamiento final a menudo comienza tan pronto como la altura clínica de

la corona y el tejido gingival se han estabilizado. La rehabilitación bucal completa combinada con un enfoque multidisciplinario puede ser la mejor opción. Puede ser necesaria la prostodoncia, la periodoncia, la ortodoncia y la endodoncia. El tratamiento también podría incluir cirugía ortognática. El alargamiento de corona y el recontorneado gingival pueden estar indicados en caso de coronas clínicas cortas e hiperplasia gingival. Los tratamientos de ortodoncia se pueden utilizar para cerrar los espacios interdientales antes de la restauración y corregir la maloclusión de la mordida abierta anterior. La terapia del conducto radicular está indicada cuando las exposiciones de la pulpa son causadas por desgaste severo o reducción del diente. La cirugía ortognática puede estar indicada en caso de maloclusión severa. La consulta con los especialistas apropiados puede ayudar a desarrollar un plan de tratamiento integral para cada individuo. Los seguimientos clínicos deben planificarse cada 6 meses si erupcionan dientes nuevos y cada 9-12 meses en períodos estables.

La gestión de las personas afectadas por la IA se ha descrito en tres etapas en la literatura.

- Fase temporal: se lleva a cabo durante la dentición primaria y mixta.
- Fase de transición: cuando todos los dientes permanentes han erupcionado y continúan hasta la edad adulta.
- Fase permanente: ocurre en la edad adulta. ^{15, 17}

6.1 Fase preventiva

La intervención temprana debe comenzar con acciones preventivas que incluye:

- Técnica de cepillado
- Aplicación tópica de flúor
- Aplicación de sellantes
- Enjuagues con clorhexidina
- Dentífricos desensibilizantes
- Extracción de dientes que tienen un mal pronóstico. ^{15, 17}

6.2 Rehabilitación directa

La restauración adhesiva es más efectiva para restaurar los dientes de los tipos de amelogenesis imperfecta hipoplásica.

Las restauraciones directas en pacientes con casos severos de AI o con formas hipomineralizadas / hipomaturadas de AI duran menos que en pacientes con casos moderados de AI o formas hipoplásicas de AI.

En los dientes anteriores primarios, se pueden utilizar como alternativas de restauración coronas de policarbonato, ionómeros de vidrio modificados con resina, o resina compuesta directa.

Además, en los dientes posteriores permanentes, las restauraciones de resina compuesta en la superficie oclusal también se han utilizado como enfoques conservadores para aumentar la dimensión vertical de la oclusión.^{17, 18}

La amalgama se puede utilizar para restaurar pequeñas lesiones en los dientes posteriores, especialmente con IA hipoplásica levemente afectada. Sin embargo, las restauraciones de amalgama generalmente no tienen éxito en dientes gravemente afectados con AI debido a fracturas en los márgenes defectuosos del esmalte. Los materiales adhesivos, como los cementos de ionómero de vidrio y las resinas compuestas, se retienen mejor en restauraciones pequeñas en comparación con las restauraciones de amalgama

Cuando se desea un enfoque más conservador, se recomienda ionómero de vidrio modificados con resina (RMGI) en áreas oclusales que no soportan estrés debido a su capacidad de liberación de fluoruro y retención química, mientras que las resinas compuestas brindan una resistencia aceptable al desgaste oclusal en las superficies dentales que soportan estrés. Desafortunadamente, existe muy poca evidencia que respalde el uso a largo plazo de cementos de ionómero de vidrio y cementos de ionómero de vidrio modificados con resina.

Se han recomendado las carillas de composite y las restauraciones de resina de composite para enmascarar la decoloración y mejorar la estética dental. Las restauraciones de resina compuesta se pueden colocar con una preparación dental mínima o sin preparación dental para preservar la estructura dental y es una opción de tratamiento favorable para los dientes parcialmente erupcionados. Las resinas compuestas proporcionaron una estética y una durabilidad satisfactorias. Sin embargo, en el pasado se informó una alta tasa de fracaso asociada con una unión

insuficiente entre la restauración de resina compuesta y el esmalte entre las variantes de AI.

Hoy en día, los compómeros son la primera opción para restaurar los dientes primarios. Por el contrario, los composites deben utilizarse como material de relleno a largo plazo en la dentición permanente debido a su mayor resistencia al desgaste y resistencia a la compresión, flexión y tracción. ^{15, 18, 19}

6.3 Rehabilitación indirecta

Las formas con hipomineralización y esmalte débil (hipocalcificación, hipomaduración) son muy propensas a fracturas y sensibles al calor y químicos, requieren un tratamiento precoz con coronas dentales completas para que el paciente pueda masticar y realizar sus procedimientos higiénicos adecuadamente.

Para la rehabilitación con coronas, el tipo de AI no parece ser importante.

La rehabilitación de los pacientes con AI que emplean restauraciones indirectas debe comenzar tan pronto como sea posible.

Tras la erupción de los molares primarios, se colocan coronas de acero inoxidable para evitar el desarrollo de caries y el desgaste del esmalte defectuoso, mientras se mantiene el espacio adecuado y la dimensión vertical de la oclusión. Las ventajas de las coronas de metal son la fácil adaptación, la preparación cuidadosa y el manejo que ahorra tiempo.

En los dientes anteriores primarios, se pueden utilizar como alternativas coronas prefabricadas (coronas de acero inoxidable con o sin revestimiento estético)

En la dentición mixta en cuanto a los molares permanentes, a menudo se recomiendan las coronas de acero inoxidable porque proporcionan una dimensión de oclusión vertical suficiente y estable. Además, las incrustaciones coladas adheridas a los dientes posteriores en la superficie oclusal también se han utilizado como enfoques conservadores para aumentar la dimensión vertical de la oclusión. Las coronas de cerámica individuales están contraindicadas en adolescentes debido al crecimiento de la mandíbula, las resinas compuestas pueden proporcionar una restauración temporal en estos casos. En particular, los composites CAD/CAM de alto rendimiento recientemente introducidos permiten la restauración estética de dientes permanentes malformados en pacientes jóvenes. ^{17, 18, 20}

Se pueden usar carillas de resina compuesta directa o indirectamente para enmascarar la decoloración y mejorar la morfología de la corona y el contacto con los dientes adyacentes. Además, también se han recomendado las coronas adhesivas de resina compuesta o policarbonato de cobertura total

Se informa que las coronas de acero inoxidable son la restauración más eficaz y eficiente para controlar la sensibilidad dental y restaurar molares primarios y permanentes severamente rotos en niños. Las coronas de acero inoxidable se pueden colocar con una preparación mínima, preservando la estructura dental tanto como sea posible en preparación para un tratamiento más definitivo en el futuro. Sin embargo, las coronas de acero inoxidable no tienen márgenes perfectamente adaptados y, como tal, se debe considerar cuidadosamente su uso a largo plazo en los dientes permanentes. Para obtener márgenes a la medida, las coronas fundidas son una alternativa viable para los dientes posteriores.

Se utilizaron coronas de resina acrílica o coronas de policarbonato para restaurar los dientes anteriores. Las coronas de resina acrílica o policarbonato son estéticamente aceptables y menos costosas. Incluso cuando no hay suficiente esmalte disponible para la unión, es probable que las coronas acrílicas o las coronas de policarbonato sean útiles para los dientes anteriores, particularmente en la dentición mixta. Cuando los defectos del esmalte involucran superficies proximales o se espera una menor adherencia, estas coronas ofrecen una estética y retención razonables debido a su cobertura total y al uso de cemento.

Las coronas de porcelana fusionada con metal (PFM) para los dientes anteriores y posteriores son la restauración de elección para los pacientes con AI y se ha informado que tienen éxito, pero sólo en adultos afectados. Las coronas de cerámica también se consideran para restauraciones anteriores debido a su estética. Sin embargo, esos tipos de coronas requieren una reducción significativa de los dientes. Por lo tanto, no se recomienda el uso de PFM y coronas de cerámica en dientes permanentes jóvenes debido a la presencia de pulpa grande y coronas clínicas cortas. La obtención de radiografías antes del tratamiento de restauración es esencial para determinar cuándo se pueden colocar estas restauraciones.

Es típico para AI tipo I que el esmalte malformado existente tenga características similares o idénticas al esmalte que se forma regularmente. Para la terapia adhesiva,

esto significa que se puede esperar un patrón de grabado normal y que el sistema adhesivo utilizado actuará de manera idéntica al esmalte formado fisiológicamente. En el caso de las restauraciones adhesivas, cabe señalar que el acondicionamiento normal (patrón de grabado, eficacia del sistema adhesivo) no es posible en el esmalte afectado, por lo que a menudo se registran fallas muy tempranas y pérdidas de las restauraciones. Además, el esmalte restante puede desprenderse repetidamente, por lo que el diente correspondiente necesitará una nueva restauración o la existente deberá expandirse ^{15, 19, 21, 22}

6.4 Ortodoncia

Los pacientes con IA a menudo necesitan tratamiento de ortodoncia debido a problemas dentales y/o esqueléticos. El desafío de usar aparatos de ortodoncia fijos es manejar el esmalte defectuoso y determinar si el esmalte defectuoso puede soportar la fuerza aplicada durante el tratamiento y al retirar los aparatos. Hasta la fecha, se pueden usar muchos métodos, como el uso de brackets de plástico, adhesivos a base de cemento de ionómero de vidrio y aparatos con bandas tradicionales, para mejorar la retención de los aparatos, pero la evidencia es débil. Lograr una oclusión perfecta no siempre es el objetivo del tratamiento al final del tratamiento de ortodoncia, ya que el principio principal suele ser colocar los dientes en una posición que facilite la colocación de las restauraciones. ²³

7. IMPACTO PSICOSOCIAL

El primer estudio que intentó caracterizar objetivamente el impacto psicosocial en pacientes con IA fue realizado por Coffield y sus colegas. Descubrieron que las personas con IA tenían niveles más altos de evitación social, angustia y niveles más altos de disfunción. La relación del estado de IA con el miedo a la evaluación negativa, menor dominio y autoestima dependía de la edad. Además, los sujetos con IA tendían a mostrar un aumento en las puntuaciones de dominio y autoestima con la edad. Se puede especular que los pacientes de IA podrían haber tenido un tratamiento dental integral que les ayudará a sobrellevar su condición. En un estudio retrospectivo, Lindunger y Smedberg afirmaron que todos los pacientes con IA tuvieron reacciones positivas a su tratamiento protésico. Curiosamente, casi la mitad de los pacientes con IA prefirieron el tratamiento restaurador realizado antes de los 16 años. Por lo tanto, se puede argumentar que el diagnóstico temprano y la intervención oportuna pueden aumentar el bienestar psicosocial y la autoestima de los pacientes con IA, especialmente durante las etapas de preadolescencia y adolescencia. ^{24, 25}

8. CONCLUSIONES

Es importante el manejo temprano de niños y adolescentes jóvenes con AI; sin embargo, es posible que algunos pacientes no sean diagnosticados correctamente o no soliciten tratamiento odontológico hasta que sean mayores. En algunos casos, los padres no aprecian la importancia de la intervención temprana.

El tratamiento puede requerir la intervención de múltiples especialistas y la mala oclusión frecuentemente requiere intervención de ortodoncia y también quirúrgica.

El tratamiento puede durar varias décadas ya que incluye la dentición primaria y permanente. El conocimiento de los defectos genéticos asociados con los tipos específicos de amelogénesis está aumentando, lo que lleva a una mejora del diagnóstico del tipo específico. Cuando se sabe el problema genético es mejor porque permite predecir qué pacientes podrán tener problemas asociados como formación de placa y mala oclusión y así escoger el mejor plan de tratamiento.

Luego de realizar el diagnóstico de las piezas, teniendo en cuenta la edad de la paciente, cantidad de tejido comprometido y los tratamientos fallidos anteriormente recibidos, se puede evaluar mejor al paciente y dar un mejor tratamiento integral.

Con el avance de las técnicas y el aumento en la disponibilidad de varios materiales dentales, muchos estudios han demostrado que el uso de cementos de ionómero de vidrio, carillas de resina compuesta, carillas de porcelana, coronas de acero inoxidable, coronas fabricadas en laboratorio pueden restaurar las piezas dentales afectadas. El enfoque del tratamiento debe considerar el tipo de IA específico y el defecto subyacente. En los pacientes con IA hipoplásica, el esmalte suele ser suficiente para la unión, por lo que la restauración con resina compuesta puede enmascarar con éxito la decoloración y mejorar la morfología de la corona. En pacientes con IA hipocalcificada, no hay esmalte suficiente para la unión. Los cementos de ionómero de vidrio y las restauraciones de resina compuesta inicialmente podrían tener éxito en estos casos, pero el pronóstico a largo plazo es reservado ya que el esmalte hipocalcificado puede fracturarse, causando márgenes defectuosos y restauraciones rotas. Las restauraciones de cobertura completa se recomiendan comúnmente para AI hipocalcificada. En caso de hipomaduración AI, el esmalte defectuoso contiene un exceso de materia orgánica que con el tiempo se

vuelve poroso y manchado; el esmalte defectuoso debe eliminarse antes de colocar las restauraciones.

La obtención de radiografías antes del tratamiento de restauración es esencial para determinar cuándo se pueden colocar estas restauraciones.

El tratamiento de la AI depende del diagnóstico y el fenotipo específicos del individuo. Desafortunadamente, la investigación sobre el seguimiento a largo plazo de los resultados restaurativos de los pacientes con AI es particularmente escasa. La mayoría de la evidencia se basa en informes de casos que presentan modalidades de tratamiento y resultados de solo unos pocos pacientes con AI con o sin una descripción adicional de sus familiares.

9. REFERENCIAS

1. Máximo P, Miguel A, Lagarrigue R. Alteraciones en el desarrollo dentario en tres casos de pacientes pediátricos que recibieron tratamiento antineoplásico. Rev Hosp Niños BAires [Internet] 2013 [Consultado 14 Nov 2022]; 55 (250): 193- 250. Disponible en: <http://revistapediatria.com.ar/wp-content/uploads/2013/11/193-98-M%C3%A1ximo.pdf>
2. Albertí L, Sarabia M. Martínez S, Méndez J. Histogénesis del esmalte dentario. Consideraciones generales. SciELO. [Internet] 2007 [Consultado 14 Nov 2022]; 11 (3) Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552007000300015
3. Pocketdentistry.com. [Consultado 5 Dic 2022]. Disponible en: https://pocketdentistry.com/wp-content/uploads/285/B9780323227841500246_f19-01-9780323227841.jpg
4. Ten. A. Histología oral, desarrollo, estructura y función. 2a ed. Toronto Panamericana. 1986.
5. Mourelle M. Maduración y desarrollo dental de los dientes permanentes en niños de la comunidad de Madrid. Aplicación a la estimación de la edad dentaria. [Internet] 2011 [Consultado 06 Dic 2022] Disponible en: https://eprints.ucm.es/id/eprint/19916/1/Marta_Paz_Cort%C3%A9s-trabajo_de_investigaci%C3%B3n..pdf
6. Máximo MP, Miguel PA, Lagarrigue CR. Alteraciones en el desarrollo dentario en tres casos de pacientes pediátricos que recibieron tratamiento antineoplásico [Internet]. Com.ar. [Consultado 05 Dic 2022]. Disponible en: <http://revistapediatria.com.ar/wp-content/uploads/2013/11/193-98-M%C3%A1ximo.pdf>
7. Gstatic.com. [Consultado 2022 Dic 5]. Disponible en: <https://encrypted-tbn0.gstatic.com/images?q=tbn:ANd9GcR-HqsJmK0YGiWsGa0gtV1RcX7od5ocQQFqg&usqp=CAU>
8. Slideplayer.es. [Citado 05 Dic 2022]. Disponible en: https://images.slideplayer.es/1/72087/slides/slide_11.jpg
9. Gómez M. Campos A. Histología, Embriología E Ingeniería Tisular Bucodental. 4a ed. Barcelona. Ed. Panamericana. 2018.

10. Hurtado P, Tobar-Tosse F, Osorio J, Orozco L, Moreno F. Amelogenesis imperfecta: Revisión de la literatura. Rev. estomatol [Internet]. 2015 [Consultado 14 Oct 2022]; 23 (1): 32-41. Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/01/878035/6-hurtado-amelogenesis-imperfecta.pdf>
11. Varela M. Problemas bucodentales en pediatría. Madrid. Ergon. 2001
12. Slideplayer.es. [citado el 5 de diciembre de 2022]. Disponible en: https://images.slideplayer.es/1/72087/slides/slide_11.jpg
13. Boj J. Odonto Pediatría Bebés, Niños y Adolescentes. 1ra ed. Ciudad de México. Odontología Books. 2019.
14. García J. Patología y terapéutica dental. 2a ed. Barcelona. Elsevier. 2015.
15. Chen CF, Hu JC, Bresciani E, Peters MC, Estrella MR. Treatment considerations for patients with *Amelogenesis Imperfecta*: a review. NIH [Internet] 2013 [Consultado 07 Nov 2022] 16(4):7-18. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4890618/>
16. Dean J, Avery D, McDonald R. Odontología para el niño y el adolescente. Novena ed. New York. Amolca. 2014
17. Bouvier D, Duprez JP, Bois D. Rehabilitation of young patients with amelogenesis imperfecta: a report of two cases. PubMed [Internet] 1996 [Consultado 07 Nov 2022] 63 (6):443–447. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9017180/>
18. Harley KE, Ibbeston RJ. Dental anomalies are adhesive castings the solution? Pubmed [Internet] 1993 [Consultado 07 Nov 2022] 174 (1): 15–22. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8417771/>
19. Rada RE, Hasiakos PS. Current treatment modalities in the conservative restoration of amelogenesis imperfecta: a case report. PubMed [Internet] 1990 [Consultado 07 Nov 2022] 21(12):937-42. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2082421/>
20. Foucher F, Mainjot A. Polymer-Infiltrated-Ceramic-Network, CAD/CAM Restorations for Oral Rehabilitation of Pediatric Patients with X-Linked Ectodermal Dysplasia. Pubmed [Internet] 2018 [Consultado 05 dic 2022]; 31(6):610–612. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30192352/>

21. Möhn M, Bulski J, Krämer N, Rahman A, Schulz-Weidner N. Management of Amelogenesis Imperfecta in Childhood: Two Case Reports. *Int. J. Environ. Res. Public Health* [Internet] 2021 [Consultado 05 Dic 2022]; 18(13), 7204. Disponible en: <https://www.mdpi.com/1660-4601/18/13/7204#B16-ijerph-18-07204>
22. Kramer N, Bui Khac N, Lucker S, Stachniss V, Frankenberger R. Bonding strategies for MIH-affected enamel and dentin. *PubMed* [Internet] 2018 [Consultado 05 Dic 2022]; 34(2):331-340. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29208311/>
23. Arkutu N, Gadhia K, McDonald S, Malik K, Currie L. Amelogenesis imperfecta: the orthodontic perspective. *Br Dent J.* [Internet] 2012 [Consultado 07 Nov 2022] 212(10):485-9. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/sj.bdj.2012.415>
24. Coffield K, Phillips C, Brady M, Roberts M, Strauss R. The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta. *Pub Med* [Internet] 2005 [Consultado 07 Nov 2022]; 136(5):620-30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15966649/>
25. Lindunger A, Smedberg JI. A Retrospective study of the prosthodontic management of patients with Amelogenesis imperfecta. *Pub Med* [Internet] 2005 [Consultado 07 Nov 2022] 18(3):189–194. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15945303/>