



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANEJO ODONTOLÓGICO DE PACIENTE CON
ACONDROPLASIA MÁS AMELOGÉNESIS IMPERFECTA.
REPORTE DE UN CASO.**

TRABAJO DE CASO CLÍNICO

PARA OBTENER EL GRADO DE

ESPECIALISTA EN ODONTOPEDIATRÍA

PRESENTA:

ALETVIA MARTÍNEZ BAUTISTA

TUTORA: ESP. KAROL ALEJANDRA CERVANTES CASTRO.

REVISORES: ESP. DORA LIZ VERA SERNA

MTRO. OMAR PEREZ SALVADOR



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

Manejo odontológico de paciente con acondroplasia más amelogénesis imperfecta. Reporte de un caso.

*Aletvia Martinez Bautista, ** Karol Alejandra Cervantes Castro.

Resumen

Introducción: La acondroplasia es una rara condición genética y es la displasia esquelética más común causante de enanismo. Se atribuye a un desorden cromosómico, en el cual está involucrada la mutación FGFR3 que se desarrolla en el cromosoma 4 inhibiendo la función de osificación y crecimiento de condrocitos en las placas de crecimiento ubicadas en el cartílago causando compresión de la columna cervical, hipoacusia conductiva y cifosis toracolumbar, entre otras. La amelogénesis imperfecta (AI) constituye un conjunto de desórdenes afectando directamente en el desarrollo del esmalte dental en un individuo, alterando su cantidad y calidad, comprometiendo la apariencia clínica y funcionalidad de todos o casi todos los dientes. **Caso clínico:** Se presenta la rehabilitación odontológica integral de una paciente femenina de 4 años 2 meses de edad con diagnóstico de acondroplasia más amelogénesis imperfecta. **Objetivo:** Describir el manejo terapéutico de una paciente con diagnóstico de acondroplasia más amelogénesis imperfecta señalando la importancia de establecer la estética y función a través de un tratamiento conservador, a una edad en la que el tratamiento definitivo aun no es posible de realizar.

Conclusión: Se logró mejorar el estado nutricional de la paciente debido a las restauraciones dentales realizadas y se contribuyó en su desarrollo social gracias a la autoestima que le genera su nueva sonrisa. La segunda fase del tratamiento consistirá en mejorar la maloclusión dentaria con ortopedia maxilar.

Abstract

Introduction: Achondroplasia is a rare genetic condition and is the most common skeletal dysplasia causing dwarfism. It is attributed to a chromosomal disorder, in which the FGFR3 mutation of chromosome 4 is involved that inhibits the ossification and growth of chondrocytes in cartilage growth plates causing compression of the cervical spine, conductive hearing loss and thoracolumbar kyphosis, among others. Amelogenesis imperfecta (AI) is a group of disorders that affect the development of tooth enamel in an individual, altering its quantity and quality, compromising the clinical appearance and functionality of all or almost all teeth. **Clinical case:** the integral dental rehabilitation is presented of a female patient aged 4 years 2 months diagnosed with achondroplasia plus amelogenesis imperfecta. **Objective:** Describe the therapeutic management of a patient diagnosed with achondroplasia plus amelogenesis imperfecta, pointing out the importance of establish aesthetics and function through conservative treatment, at an age in which definitive treatment is not yet possible. **Conclusion:** It was possible to improve the nutritional status of the patient due to the dental restorations carried out and it contributed to her social development thanks to the self-esteem generated by her new smile. The second phase of the treatment will consist of improving the dental malocclusion with maxillary orthopedic.

Palabras clave: acondroplasia, displasia esquelética, amelogénesis imperfecta, esmalte dental, alteración esmalte.

Key words: achondroplasia, skeletal dysplasia, amelogenesis imperfecta, tooth enamel, enamel alteration.

* Residente de la Especialidad de Estomatología Pediátrica Hospital Infantil de Tamaulipas

**Profesora del Departamento de Estomatología Pediátrica del Hospital Infantil de Tamaulipas.

Introducción

Acondroplasia: Es una rara condición genética y es la displasia esquelética más frecuente que genera enanismo. Su incidencia va de 1-10.000 a 1-30.000 nacidos vivos, sin diferencias por sexo o raza. En México la incidencia se agrupa de manera general en personas con condición de talla baja, siendo aproximadamente entre 1 de cada 25.000 a 1 de cada 40.000 personas que nacen con acondroplasia.¹

Su causa principal es por un desorden cromosómico, debido a una mutación específica del receptor 3 (FGFR3) ubicado concretamente en el cromosoma 4 que actúa inhibiendo la osificación, ayuda al crecimiento de los condrocitos ubicados en las placas de crecimiento del cartílago, lo que se traduce en una reducción de la producción de matriz cartilaginosa, así como hipertrofia de las células.²

Características físicas: Los pacientes se presentan con talla baja, miembros cortos con predominio del segmento proximal, hiperlordosis, cifosis lumbar que generalmente comienza en el año

de vida, dedos más pequeños de lo normal y manos en forma de tridente, con signos de hipotonía con una marcada hiperlaxitud articular.³

Características Orofaciales: Se presenta macrocefalia, frente abombada e hipoplasia del medio facial, retraso en la erupción dental, oligodoncia, maxilar pequeño, mandíbula grande, Clase III dental y esquelética, macroglosia, maloclusión dentaria con mordida abierta anterior, escasa apertura bucal, presencia de tráquea estrecha y mentón prominente. No hay datos que relacionen directamente esta patología con alteraciones del esmalte.^{1,2-3}

Diagnóstico: Se sospecha a partir del examen físico y se puede confirmar por estudios radiográficos. El diagnóstico prenatal se realiza durante el 3º trimestre del embarazo por medio de una ecografía detectando una reducción anormal de los huesos largos. Cuando uno de los progenitores presenta acondroplasia es necesario llevar a cabo pruebas

genéticas con ADN del feto para localizar la mutación en FGFR3 que corrobore el diagnóstico.³

Diagnostico diferencial: Otros trastornos de enanismo rizomélico que comparten ciertas características son: La hipocondroplasia caracterizada por talla baja disarmónica, braquidactilia, macrocefalia y lordosis lumbar progresiva, en general se presenta de forma más leve que la acondroplasia y no presenta las facies tan características. Por otro lado, la displasia tanatofórica presenta una disminución marcada de la longitud de las extremidades, con un tronco de tamaño muy similar al de un individuo normal, tórax estrecho, cabeza desproporcionada al cuerpo, frente abombada, ojos prominentes, puente nasal deprimido, presentándose de manera letal siendo incompatible con la vida.^{3,4,5}

Manejo y tratamiento: Se pueden agrupar en terapias quirúrgicas y farmacológicas, las intervenciones quirúrgicas pueden empezar desde los primeros años de vida siendo procedimientos neuroquirúrgicos, procedimientos otorrinolaringológicos

y procedimientos ortopédicos que se relacionan con el alargamiento de los miembros inferiores principalmente. En cuanto a los fármacos, actualmente la hormona de crecimiento se encuentra en desuso para esta patología, nuevos medicamentos presentan resultados favorables como la vosoritida prescrita en los primeros años de vida y moléculas como recifercept e infigratinib están en investigaciones para obtener sus ventajas y desventajas.⁶

Pronóstico: El riesgo de muerte se eleva en el primer año de vida por problemas respiratorios, del sistema nervioso central y problemas cardiovasculares. Se presenta una esperanza de vida reducida de 10 años menos con relación a una persona sana debido a un deterioro en la cuarta década de vida a consecuencia de las patologías asociadas.^{3,6}

Es importante mencionar que tratar niños con acondroplasia necesita un manejo psicológico especial durante el tratamiento dental, ya que la baja estatura y las facies que presentan se

correlaciona con problemas psicosociales, además si existen infecciones de oído recurrentes habrá una pérdida auditiva con necesidad de utilizar lenguaje de señas para entablar una comunicación odontólogo-paciente, la macroglosia aunado a una clase III esquelética pueden desencadenar dificultad del manejo de la vía aérea en caso de una emergencia, el control de la cabeza durante la cita odontológica es vital por la inestabilidad cráneo-cervical. Las maloclusiones esqueléticas se pueden corregir con tratamiento ortopédico en fases de crecimiento prepuberal y puberal, sin embargo, en pacientes acondroplásicos, las opciones de tratamiento son limitadas ya que el potencial de crecimiento no puede ser usado de la misma manera porque está alterado.⁷

La acondroplasia tiene manifestaciones en diferentes sistemas con repercusiones en distintos órganos, en cuanto a los órganos dentarios se refiere, no hay literatura que los relacione directamente con alteraciones del esmalte, no obstante, la necesidad de

un abordaje multidisciplinario propone un tratamiento integral.⁸

Las características clínicas de las alteraciones del esmalte están en relación con la etapa de desarrollo de este, dependiendo en qué periodo aparece la anormalidad, su intensidad y el tiempo en el que el agente agrede. Se puede deber a factores del medio ambiente, sistémicos o locales, por alteraciones en los genes o una combinación de dos o más que repercuten en los ameloblastos y estos a su vez en la producción del esmalte.⁸

La Amelogénesis imperfecta (AI): Es un grupo de alteraciones hereditarias que afectan directamente la formación del esmalte dental en una persona, alterando su cantidad (macroestructura anatómica) y calidad (microestructura histología) modificando la apariencia clínicamente hablando de todos o la mayor parte de los dientes, abarcando la dentición temporal como la permanente⁹

Etiología: Causada por distintos patrones hereditarios como: patrón

autosómico dominante (AD), autosómico recesivo (AR), ligado directamente al cromosoma X o por una mutación de novo.¹⁰

Incidencia: Es una alteración rara, presentándose de 1-700 a 1-16000 casos, con una mayor predilección por personas de origen caucásico, sin distinción de sexo. En México existen 2 casos por cada 860 nacimientos.^{10,11}

Clasificación: La más aceptada fue propuesta por Carl Witkop Jr. en el año 1988. Se reconocen cuatro tipos principales y estos además se subdividen en 15 subtipos:^{12,13}

- “Al tipo I o Hipoplásica: Resulta de una falla en la etapa secretora durante la formación de la matriz del esmalte (primera etapa de la amelogénesis), resultando en una disminución local o generalizada del espesor del esmalte”.
- “Al tipo II o Hipocalcificada: Causada por un defecto en la incorporación inicial de los cristallitos (segunda etapa de la amelogénesis), quedando el espesor normal, pero con un contenido mineral deficiente, esto

forma un esmalte débil, friable, con baja resistencia al desgaste”.

- “Al tipo III o Hipomadura: Es una alteración en la remoción de la proteína extracelular (tercera etapa de la amelogénesis) lo que disminuye la deposición de minerales, se refleja en un esmalte de grosor y dureza normal, con manchas opacas de color amarillo-café o rojo-café, que tiende a la fractura más que al desgaste”.
- “Al tipo IV o Hipomadura-Hipoplásica con taurodontismo: El esmalte es delgado, con manchas de color amarillo a marrón con pequeños orificios, los molares poseen cámaras pulpares amplias.”^{12,13}

Características clínicas: La AI se puede observar como una decoloración dental anormal, con una superficie del esmalte desigual gracias a una disminución de minerales que generalmente se acompaña de sensibilidad térmica que puede ir desde leve a severa.¹⁴

Aspectos radiográficos: Las radiografías periapicales nos ayudan a detectar problemas en la mineralización del esmalte,

insuficiencia en el contraste entre la dentina y el esmalte, y anormalidad de la dimensión de la cámara pulpar si se trata del tipo de AI con taurodontismo. La ortopantomografía genera las primeras señales de la patología, arrojando irregularidades del tamaño de los dientes, o presentando retenciones dentales, etc.¹⁴

Diagnóstico: Se basa habitualmente, en la observación clínica, la historia familiar, el árbol genealógico, involucra también aspectos radiográficos e histológicos. Se realiza un diagnóstico presuntivo combinando todas ellas, únicamente con la prueba genética se determina definitivamente. En la actualidad es muy complicado llevarla a cabo en México por temas de acceso económico, y hasta ahora ningún laboratorio en el país cuenta con dicha prueba diagnóstica.¹⁵

Diagnóstico diferencial: Se debe realizar con otras alteraciones del esmalte comparándolo directamente con hipomineralización molar-incisiva (MIH), fluorosis dental y otros trastornos del esmalte no generalizadas.¹⁶

Tratamiento: Debemos tomar en cuenta diversas variables como la edad del paciente, tipo y la etapa en la que se diagnosticó la patología.¹⁷

Como primera fase del tratamiento se inicia con agentes desensibilizantes de barniz de flúor para reducir síntomas, en los molares semierupcionados o poco afectados que no presentan sensibilidad los selladores de fosetas y fisuras es el tratamiento a seguir, las restauraciones de ionómero de vidrio se indican como material provisional, destacando sus características adhesivas, buen aislante térmico y liberación de flúor a corto plazo, los composite están indicados cuando el diente tiene una afectación media, teniendo como desventaja la remoción completa del tejido afectado para no interferir en la adhesión, las coronas se utilizan en defectos severos del esmalte con una sintomatología marcada.¹⁸

Complicaciones: Los pacientes pueden cursar con gran sensibilidad térmica, extenso desgaste dental, caries secundaria, decoloración dentaria, maloclusión y problemas periodontales.¹⁷

El propósito de este trabajo es describir el manejo terapéutico de una paciente con diagnóstico de acondroplasia más amelogénesis imperfecta señalando la importancia de establecer la estética y función a través de un tratamiento conservador, a una edad en la que el tratamiento definitivo aun no es posible de realizar.

Presentación del caso

Paciente femenina de 4 años 2 meses de edad, con diagnóstico de acondroplasia desde el año de vida. Referida del área de Genética al departamento de Estomatología pediátrica del Hospital Infantil de Tamaulipas por coloración anormal de órganos dentarios, caries dental múltiple y por presentar molestias a cambios térmicos que hacen difícil su alimentación.

Antecedentes heredofamiliares: Padre con edad biológica avanzada, talla normal, madre biológica fallecida, se desconoce el motivo. Tío materno presenta alteraciones del esmalte con hipersensibilidad severa (sin diagnosticar). Hermanos sin antecedentes de importancia.

Antecedentes perinatales: Producto de la quinta gesta, parto eutócico, talla baja desde el nacimiento, peso 3.300 kg, con retraso motor y marcha tardía hasta los 2 años.

A la exploración física: Se observa cráneo prominente con hueso frontal amplio, cuello y tórax alargados, con desproporción de segmentos respecto a las extremidades, manos con metacarpianos y falanges cortas, dedos en tridente, miembros superiores e inferiores con acortamiento rizomélico, con deformación de ambas tibias e hiperlordosis lumbar. (Fig 1)



Fig 1 Características físicas de la paciente.

A la exploración intraoral: Se observan 20 órganos dentarios de la primera dentición con higiene bucal deficiente,

presencia de biofilm, múltiples lesiones cariosas de segundo y tercer grado, múltiples concavidades en toda la superficie del esmalte dental con marcada predilección por los dientes anterosuperiores abarcando fosas y fisuras en los molares de color amarillo-marrón y decolorado dental generalizado. Se presenta sensibilidad dentaria con el uso de aire



Fig 2 Fotografías intraorales de la paciente.

de jeringa triple a la exploración y molestia a cambios térmicos moderados. (Fig 2)

Al examen de oclusión: Se observa mordida cruzada anterior de órgano dentario 5.2 a 6.2, escalón mesial bilateral, clase canina I derecha y III izquierda.

Exploración radiográfica: Se tomó serie radiográfica infantil completa observando falta de contraste en esmalte y una disminución en la altura

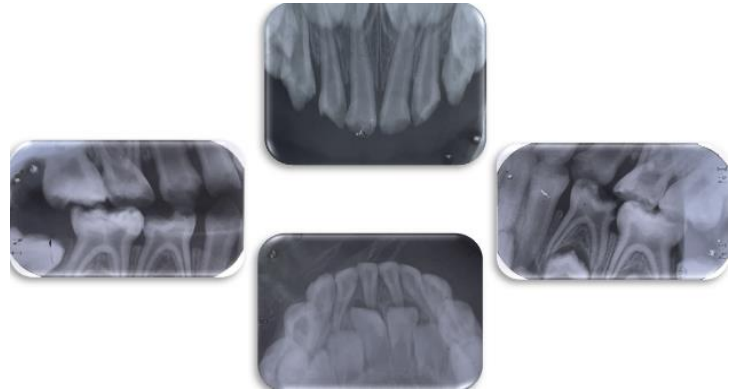


Fig 3 Estudio radiográfico de la paciente.

de las cúspides de los órganos dentarios posteriores. (Fig 3)

Dado las características clínicas y radiográficas presentadas realizando detalladamente la anamnesis ayudándonos del árbol genealógico se diagnostica como Amelogénesis Imperfecta de tipo Hipoplásico. Según el análisis CAMBRA el paciente se considera con un alto riesgo de caries debido al apartado de factores de riesgo que incluye lesiones en el esmalte por lo que su tratamiento es un verdadero reto.

Plan de Tratamiento: Como primer paso se enseña técnica de cepillado de Fones, con cepillo Stage 2 Oral-B®, se incorpora pasta dental MI Paste® una vez al día por la noche durante 10 días, según la recomendación de López Jordi y cols.⁸, se instruye sobre el uso de hilo dental en presentación

Flossers incorporándolo a la rutina de higiene oral. Se concientiza a papá sobre mejorar la alimentación, reduciendo azúcares de la dieta. Se realiza limpieza dental con 3 aplicaciones tópicas semanales de barniz de flúor Duraphat® de manera continua para contrarrestar sensibilidad dental ocasionada por la amelogénesis imperfecta antes de iniciar tratamiento operatorio.

Se realizó rehabilitación bucal completa en el sillón dental, aplicando manejo de conducta utilizando las técnicas de decir-mostrar-hacer, refuerzo positivo, modulación de voz, debido a que la paciente presenta coeficiente intelectual normal. Se inició con una conducta de Frankl II (negativo) cambiando gradualmente a Frankl III (positivo), según la escala de Clasificación de conducta de Frankl. Se llevaron a cabo los siguientes tratamientos en 5 citas utilizando articaína con epinefrina, aislamiento absoluto, autorizando consentimiento informado por escrito en cada cita.

Los tratamientos realizados durante el proceso de rehabilitación quedaron de la siguiente manera:

- Resinas compuestas Charisma® con adhesivo de autograbado Clearfil® en órganos dentarios 5.5, 6.5, 7.3, 7.5, 8.3 y 8.5
- Pulpotomía en órgano dentario 7.4
- Coronas acero cromo 3M® en órganos dentarios 5.3, 5.4, 6.3, 6.4, 7.4 y 8.4
- Coronas de celuloide 3M® con resina compuesta Charisma® en órganos dentarios 5.1, 5.2, 6.1 y 6.2 (Fig 4)



Fig 4 Rehabilitación bucal odontológica completa.

En los órganos dentarios rehabilitados con resina compuesta se utilizó adhesivo de autograbado para evitar erosionar aún más el esmalte dental y reducir la sensibilidad operatoria y postoperatoria. Debido a la subsuperficie porosa del diente por alteraciones del esmalte y dentina que son invadidas rápidamente por bacterias, resultando en inflamación

crónica y afecciones de la pulpa, repercutiendo directamente en complicaciones anestésicas como dificultad para conseguir una anestesia correcta, se utilizó articaína para evitar experimentar dolor en el sillón dental y contribuir en el manejo de conducta. En las citas controles, al mes y al tercer mes (post tratamientos) se conserva la salud bucal establecida y se mantiene conducta positiva según la escala de Frankl, encontrando a la paciente con buena higiene oral y sin recidiva de caries con mejoría en la alimentación diaria consecuente a aumento de peso. (Fig 5)



Fig 5 Paciente sin recidiva de caries al tercer mes de fase operatoria concluida.

Debido a maloclusión que presenta, se piden radiografías panorámica y lateral de cráneo, se realiza trazado y análisis cefalométrico de Steiner, obteniendo: retrusión maxilar, protrusión mandibular, Clase III esqueletal, dolicofacial, retrusión y

retroinclinación de incisivos superiores e inferiores, retroinclinación del incisivo inferior con el plano mandibular para continuar con tratamiento ortopédico dirigido a estimular el crecimiento del maxilar y restringir el mandibular, se debe tener muy presente que, estos pacientes requieren de una intervención oportuna debido al crecimiento óseo anormal a causa de la acondroplasia, afectando principalmente los huesos de la base de cráneo produciendo anomalías en la longitud y forma de los huesos, disminuyendo la velocidad de crecimiento dando como resultado huesos más cortos. Estos pacientes no tienen picos de crecimiento, además las mujeres maduran antes que los hombres, es decir que las placas que actúan en el crecimiento se modifican a hueso maduro antes del tiempo normal como consecuencia un tratamiento ortopédico eficiente es complicado. (Fig 6a, 6b y 6c)

.SNA	79°
SNB	81°
ANB	-1°
Sn-GoGn	39°
I-NA°	20°
I-NA	-1mm
I-NB°	20°
I-NB	-1 mm
I-GoGn	86°

Fig 6a Análisis cefalométrico de Steiner de la paciente.



Fig 6b Radiografía lateral de cráneo de la paciente.

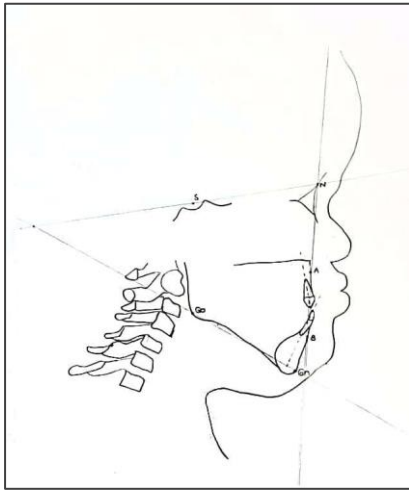


Fig 6c Trazado cefalométrico de Steiner de la paciente.

Discusión

Cuando hablamos de malformaciones congénitas nos enfrentamos a un reto diagnóstico y en el tratamiento complicándose aún más si se presenta otra patología. Analizando de manera clínica y radiográfica podemos establecer un adecuado plan de tratamiento, Calero y Soto¹⁴ recomiendan que el manejo de

pacientes con AI debe iniciarse desde muy temprana edad. Shiguil¹² para tratar la AI plantea restaurar con composite en la parte anterior, y en la parte posterior con coronas metal porcelana logrando mejorar estéticamente y funcionalmente al paciente. En el caso clínico presentado se siguió la misma línea de restauración, poniendo como prioridad materiales estéticos en la parte anterosuperior, previa valoración de la estructura dental, y materiales metálicos que ofrecen mayor resistencia a la masticación en los molares, considerando también el tiempo de vida prolongado que permanecerán en boca. Suárez-Carranza¹⁹ utilizó giómeros fluidos y pesados para reconstruir en dientes que presentaron alteraciones del esmalte en la parte anterior, gracias a que se desarrolla como un procedimiento seguro, viable y que conserva lo más posible la estructura dental sana, agregando su rasgo particular de adhesión y liberación de flúor, llevándose a cabo el proceso de remineralización, evitando la acumulación de biofilm brindando una excelente opción de tratamiento.

Abdul²⁰ observó las características clínicas de diversos ionómeros de vidrio y materiales de restauración con las características de los giómeros, obteniendo como resultado que estos últimos liberan más cantidades de fluór que los ionómeros de vidrio convencionales, convirtiéndose en una excelente opción para restaurar órganos dentarios con amelogenesis imperfecta. En cuanto a las restauraciones adhesivas se utilizó un adhesivo de autograbado Clearfil® de Kuraray; William & cols.²¹ sugieren que los sistemas adhesivos autograbables tienen mejor fuerza de adhesión al esmalte hipomineralizado, sin embargo, no se encontraron estudios que desarrollen directamente la técnica antes descrita con AI pero debido a las características similares del esmalte entre ambas patologías se decidió utilizar esta técnica, eliminando el grabado y lavado del ácido disminuyendo la exposición a sobrecondicionar la dentina, y a su vez aminorar el riesgo de presentar sensibilidad al utilizar la jeringa triple, así como la sensibilidad postoperatoria. El tratamiento operatorio se completó sin

complicaciones, la segunda etapa será a través del uso de un aparato ortopédico para mejorar la maloclusión dentaria, tomando en cuenta las desventajas del tratamiento debido al lento crecimiento y anormal de los huesos por la acondroplasia.

El diagnóstico diferencial se realizó con hipomineralización incisivo molar, pero se descartó debido a que está se desarrolla únicamente en los incisivos y primeros molares permanentes, también se excluyó la fluorosis dental, debido a que las características clínicas no coincidían, además el padre de la menor niega ingesta excesiva de fluór y no reside en una zona endémica de fluorosis.

Con respecto a la acondroplasia es considerada una enfermedad rara, que requiere un seguimiento multidisciplinar tanto para tratar las complicaciones como para prevenirlas, con ayuda de pediatría, ortopedia, foniatría, neurología, psicología, etc., por la parte odontológica en este artículo se describen algunas características craneofaciales que presenta el síndrome, así como manifestaciones

bucales y se propone una alternativa de tratamiento tomando en cuenta las características del esmalte antes mencionadas. Es conveniente realizar un análisis clínico y radiológico exhaustivo, por el compromiso del sistema óseo, logrando mejorar función y estética dental.

Conclusión

Con el tratamiento realizado se obtuvieron resultados positivos devolviendo la función masticatoria a la paciente, contribuyendo a mejorar su estado nutricional y consiguiendo que el desarrollo social de la paciente sea favorable, gracias a la autoestima que le genera su nueva sonrisa. La segunda fase del tratamiento consistirá en mejorar la maloclusión dentaria con ortopedia maxilar.

Referencias

1. Olariu Ecaterina, Ogneau Maria Livia, Boanta Oana, et,al. Achondroplasia. *Neonatology*. 2012; 2(11) 38-43. (1 Abril 2023).
2. Ceballos Torres Arlet, Reyes Ramírez Danna Leslie, Kendell Villalobos Erika, et,al. Ortopedia en acondroplasia primera fase: Reporte de un caso. *Revista Tamé*. 2016; 4 (12) 433-435. (1 Abril 2023).
3. Cialzeta Domingo. Acondroplasia: una mirada desde la clínica pediátrica. *Rev Hosp Niños BAires*. 2009; 51(231)16-22. (4 Abril 2023).
4. Perales Martínez José Ignacio, Marqués Beatriz Pina, et, al. Hipocondroplasia debida a mutación en el gen FGFR3. A propósito de un caso. *Rev Esp Endocrinol Pediatr* 2015; 6(2) 83-88. (12 Mayo 2023).
5. Hernández S., Niguelie Z., et, al. Displasia tanatofórica de grado II: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Perinatol Reprod Hum*. 2015;29(1):36-40. (12 Mayo 2023).
6. Leiva-Gea Antonio, Martos Lirio María F., et al. Achondroplasia: Update on diagnosis, follow-up and treatment. *Anales de Pediatría*. 2022; 97(6) 423.e1-423.e11. (18 Mayo 2023).
7. Celenk P, Arici S, Celenk C. Oral Findings in a Typical Case of Achondroplasia. *Journal of International Medical Research*. 2003;31(3):236-238. (20 Mayo 2023).
8. Simmer JP, Hu JC. Dental enamel formation and its impact on clinical dentistry. *J Dent Educ*. 2001;65(9) 896-905. (20 Junio 2023).
9. Simancas Escorcía, V., Natera, A., & Acosta de Camargo, M. G. Amelogénesis imperfecta en

- pacientes pediátricos: serie de casos. Revista Odontológica Mexicana. 2020;3(2) 97-106. (27 Mayo 2023).
10. López JMC, Szwarc E. Diagnóstico y tratamiento integral en pacientes con Amelogénesis Imperfecta. Reporte de un caso. Rev Odontopediatr Latinoam. 2019;9(1) 54-65. (27 de Mayo 2023).
 11. Crawford PJM, Aldred M, Bloch-Zupan A. Amelogenesis imperfecta. Orphanet J Rare Dis. 2007;2(17). 1-11. (25 Junio 23).
 12. Tremillo-Maldonado Omar, Molina-Frechero Nelly, González-González Rogelio y Bologna-Molina Ronell. Alteración del gen AMELX en amelogénesis imperfecta. Una breve revisión. Gac Med Mex. 2018; 155: 101-107. (27 Mayo 2023).
 13. Moreno Freddy, Hurtado Paula & Osorio Julio, et, al. Amelogénesis imperfecta: Revisión de la literatura. Revista Estomatología. 2015; 23(1)32-41. (28 Mayo 2023).
 14. Gonzales-Pinedo Clara & Priego Guido. Amelogenesis imperfecta: Criterios de clasificación y aspectos genéticos. Revista Estomatológica Herediana. 2014; 19(1) 55- 62. (28 Mayo 2023).
 15. Rodríguez Douglas & Pierdoménico, Bruno & Tortolero María, et al. La amelogénesis imperfecta tratada por un equipo multidisciplinario. Revista oral. 2020; 11(33) 569-572. (28 de Mayo 2023).
 16. Simancas Escorcía V, Berdal A, Díaz-Caballero A. Caracterización fenotípica del síndrome amelogénesis imperfecta–nefrocalcinosis: una revisión. Duazary. 2019 enero; 16(1): 129-143. (29 de Mayo 2023).
 17. Villa Vigil A, Moradas Estrada M. Situación actual de los adhesivos de autograbado: productos existentes, técnica y sistemática de actuación de cada uno. RCOE 2016; 21(2) 81-95. (7 Julio 2023).
 18. Ferreira L., Paiva E., Ríos , Hipomineralización incisivo molar: Su importancia en odontopediatría. odontol pediátr (Madrid) 2005; 13(2) 54-59. (8 de Julio 2023).
 19. Suárez-Carranza A, Torres-Ramos G. Nuevos materiales restauradores con liberación de flúor en manejo rehabilitador de odontopediatría. Reporte de caso. Simiykita. 2016 Jul-Dic;2(2):98-104. (20 de Julio 2023).
 20. Abdul SM, Shamsul M, Bashar AKM, Abdu I, Al-Mansur MA. Compressive strength, fluoride release and recharge of giomer. Updat Dent Coll J. 2012;2(2):28-37. 11. Hotwani K, Thosar N, Baliga S. Comparative in vitro assessment of color stability of hybrid esthetic restorative materials

against various children's beverages.

J Conserv Dent. 2014;17:70-4. (25 de Julio 2023).

21. Williams J-k, Gowans AJ. Hypomineralised first permanente molars and the orthodontist. Eur J Paediatr Dent 2003;4:129-132. (25 de Julio 2023)