

La amelogénesis imperfecta tratada por un equipo multidisciplinario.

Douglas Rodríguez*
 María Gabriela Acosta**
 Bruno Pierdoménico***
 María Begoña Tortolero****

*Profesor asociado del Departamento de Ciencias Básicas.

Facultad de Odontología, Universidad de Carabobo

**Profesora contratada en el Departamento de Atención del niño y del adolescente. Facultad de Odontología, Universidad de Carabobo

***Profesor asociado del Departamento de Ciencias Básicas.

Facultad de Odontología, Universidad de Carabobo

****Profesora agregada Jefe del Departamento de Ciencias de la Conducta
 Facultad de Medicina, Universidad Centrooccidental Lisandro Alvarado

Descriptor: amelogenesis imperfecta, defectos del esmalte, rehabilitación protésica

Keyword: amelogenesis imperfect, defects of enamel, prosthetic rehabilitation

resumen

La amelogénesis imperfecta se entiende como un defecto de esmalte autosómico dominante en ausencia de síndrome. En pacientes jóvenes este defecto representa un serio problema del sistema estomatognático que involucra la estética y que en la adolescencia o incluso antes crea fuerte impacto en el individuo, trayendo como consecuencia problemas de socialización y autoestima. Los defectos del esmalte deben ser tratados de forma interdisciplinaria para ofrecer ayuda integral al paciente, existiendo diferentes opciones de rehabilitación protésica. A continuación se presenta un caso de una adolescente diagnosticada con amelogénesis imperfecta tratada por los posgrados de Odontopediatría, Peridondia, Endodondia, Prostodondia, realizando interconsultas con Ortodondia, Imagenología y Psicología.

abstract

The Amelogenesis Imperfect is understood as a defect of dominant autosomic enamel in absence of syndrome. In young patients this defect represents a serious problem of the stomatognathic system that involves the aesthetic and in the adolescence or even before it, creates a strong impact in the individual, bringing consequently problems of socialization and self-esteem. The defects of the enamel must be treated with interdisciplinary form to offer integral aid to the patient, existing different options of prosthetic rehabilitation. Next is a case of an adolescent diagnosed with Amelogenesis Imperfect treated by the postgraduates courses of Odontopediatry, Peridondia, Endodondia, Prostodondia appears, doing interconsults with Orthodondia, Imagenología and Psychology.

Son muchas las quejas que adolecen los pacientes con amelogénesis imperfecta como: falta de estética, caries secundaria, sensibilidad, mal oclusión, enfermedad periodontal, pérdida de sustancia duras de la unidad dentaria, entre otras. Estudios tempranos de los defectos de desarrollo del esmalte en amelogénesis imperfecta, dentinogénesis imperfecta, hipomineralización molar-incisivo o fluorosis son importantes para planificar adecuados tratamientos y prevenir futuras complicaciones. Un correcto diagnóstico debe mejorar el cuidado clínico en diversos aspectos como: la orientación al paciente de los niveles de riesgo y el correcto evalúo en las superficies sobre las cuales se va a lograr la adhesión que afectaría el soporte, la retención y estabilidad de las restauraciones¹.

Para algunos autores en la Amelogénesis Imperfecta o también llamada Displasia genética se distinguen tres formas:

Hipoplásmica: ligada al cromosoma X y asociado a mutaciones en los genes AMELX, donde se observan zonas ausentes de esmalte y se puede presentar una tonalidad variada entre blanco amarillento.

Hipocalcificada: es la forma más frecuente. Es autosómica dominante y están asociados a mutaciones en los genes ENAM, la alteración se presenta en la fase de calcificación de la matriz orgánica. Es un problema cualitativo y no en la cantidad de esmalte, el cual se desprende con facilidad dejando la dentina expuesta.

Hipomaduro: es autosómico recesivo y se produce por mutaciones en los genes MMP20 y KLK4. El espesor y gro-

sor del esmalte es normal, pero hay una disminución en el contenido mineral, por lo que la calcificación es deficiente. El esmalte es blando, rugoso y permeable. Es llamado esmalte en copos de nieve²⁻³⁻⁴⁻⁶.

Es importante señalar, que el proceso de la formación del esmalte está dirigido genéticamente. Sin embargo, el control genético o la etiología de la Amelogénesis Imperfecta no están muy claros, pero se infiere, que requiere de múltiples actividades de la codificación genética en las proteínas de la matriz del esmalte.⁵

También es de acotar que existe un alto riesgo de sufrir defectos de esmalte en sujetos que registran elevada frecuencia de cuidados pediátricos, alta ingesta de macrólidos y frecuentes episodios de infecciones del tracto urinario⁷.

Hay que resaltar que la amelogénesis imperfecta es una condición que sólo afecta al esmalte, siendo un disturbio completamente ectodermal. Para realizar el tratamiento se deben discutir entre el odontólogo y el paciente cuáles son las mejores opciones⁸, aclarando las ventajas y riesgos de las diferentes posibilidades de tratamiento a través de un consentimiento informado.

Características radiográficas de la Amelogénesis Imperfecta

El diagnóstico de la Amelogénesis Imperfecta es principalmente por exploración clínica, las características radiográficas comprueban el grado de afección del esmalte. La Amelogénesis Imperfecta radiográficamente se

puede observar como una capa fina radiopaca compatible con esmalte dental y en otras ocasiones puede estar completamente ausente en la radiografía intrabucal⁹. A su vez, se observan las coronas convergentes¹⁰. En algunos casos, la calcificación del esmalte puede estar tan afectada que parece tener la misma radiodensidad que la dentina, dificultándose la diferenciación entre los dos¹¹. Se dice también que la apariencia general de la corona es cuadrada, con los lados mesial y distal paralelos, con cúspides ausentes o bajas, la cual es una imagen muy diferente a la de un diente normal en forma y radiodensidad¹²⁻¹³. Según Regezi y col, las cámaras pulpaes y la dentina aparecen con una radiodensidad normal¹⁴. En el hipomaturado el esmalte aparece igual a la dentina en cuanto a radiopacidad, con una cámara pulpar que puede observarse con distintos grados de taurodontismo¹⁵, que es una extensión apical de la cámara pulpar que ocasiona en el diente afectado raíces cortas y cámara pulpar alargada¹⁶.

Influencia psicológica de la enfermedad

Cuando un paciente joven es afectado por algún problema dental, como la Amelogénesis Imperfecta, se altera todo su entorno psicosocial, ya que, el individuo va a tener problemas de socialización. Las consecuencias implican deterioro en la autoimagen, la autoestima y sentimientos de inseguridad. El impacto biopsicosocial de la Amelogénesis Imperfecta es tan marcado que hace que el tratamiento dental sea una necesidad médica para ser incluida en las coberturas de los seguros médicos¹⁷, por lo que, la salud bucal ha sido relacionada con indicadores de calidad de vida y está siendo ampliamente usada para medir el impacto de las condiciones bucales de la sociedad y así complementar los datos clínicos en estudios transversales y longitudinales¹⁸.

Por lo anteriormente planteado, es importante tener presente que los adolescentes representan un grupo desafiante en términos de salud bucal porque tienen dientes permanentes vulnerables en un momento en que están estableciendo su independencia de la influencia de los padres. Está demostrado que se necesita animar a este grupo para mejorar su salud¹⁹. La restauración de los defectos de esmalte es importante no sólo debido a las preocupaciones estéticas, funcionales y fonéticas, sino, porque pueden representar un impacto psicológico para el paciente. El manejo de pacientes con Amelogénesis Imperfecta debe iniciarse desde muy temprana edad para mejorar la calidad de vida de quienes la padecen²⁰.

Consecuencias de la Amelogénesis Imperfecta en la oclusión y las restauraciones

En personas con Amelogénesis Imperfecta es frecuente observar mordidas abiertas, dentales o esqueléticas (25-35%)²¹. La etiología es desconocida pero puede deberse a la severa sensibilidad dental y la posición resultante de la lengua²².

Estas alteraciones del esmalte pueden causar varios problemas para el individuo como excesiva sensibilidad a los cambios térmicos, desgaste de los dientes (muchas veces llevándolo hasta nivel gingival), pérdida de la dimensión vertical, mordida abierta anterior y mordida cruzada posterior; aumentando así la falta de estética²³. En

la mayoría de los casos se plantea la rehabilitación total con coronas completas de cerámica²⁴ o metal porcelana.

Reporte del caso

Paciente femenino de 12 años de edad que acude a la consulta de Odontopediatría por presentar desgaste y destrucción de todas las unidades dentarias por defecto en los tejidos duros del diente con diagnóstico presuntivo de Amelogénesis Imperfecta (Figura 1). La historia médica odontológica y social no revela ninguna contraindicación de tratamiento dental. La historia médica familiar indicó que la madre presentó el mismo defecto realizándosele exodoncias múltiples y prótesis totales. Al examen clínico inicial la paciente presentó lesiones cariosas iniciales, atrición, severa hipersensibilidad dental, coronas clínicamente cortas, mordida abierta anterior e incompetencia labial.



Figura 1. Oclusión de frente inicial.

Para el diagnóstico inicial se indicaron radiografías Periapicales, Panorámica y Cefálica Lateral, además de pruebas de Laboratorio de rutina.

El trazado cefalométrico que se aplicó fue el Análisis UCV y los resultados fueron los siguientes:

Punto	Normal	Pac	Punto	Normal	Pac	Punto	Normal	Pac
SNA	82	80	1 NS	103	105	1 NP	3mm	9.5mm
SNB	80	74	1 NA	22	25	NS-Gn	67	74
Ang facial	87	82	1 NA	4mm	6mm	NS/PI Mn	32	30
SND	76/77	72	1 NP	3.5mm	14mm	FH/PI Mn	24	34
AND	2	6	1 Mn PI	90	102	ANG. H	8	14
NAP	0	13	1 NB	25	35	ANG. Z	83	63
NS-op	12-22	23	1 NB	4mm	11mm	Línea E	S-4 I-2	S-2+1

El Diagnóstico fue: Amelogénesis Imperfecta con mordida abierta anterior dentaria.

El tratamiento se inicia con terapias de flúor y entrenamiento para buena técnica de cepillado e higiene bucal. Se le realizaron restauraciones provisionales con ionómeros de vidrio en los premolares y molares y resinas compuestas en el sector anterior, para mejorar la función, la fonética y la estética.

Una vez controlados todos los factores de riesgo y bajo consentimiento informado, a la edad de 16 años, la paciente es referida al posgrado de Prostodoncia para

realizar las restauraciones definitivas. El plan de tratamiento protésico consistió en realizar coronas de metal noble y porcelana en todas las unidades dentarias.

Se refirió a Periodoncia para realizar alargamiento de 5 mm en las coronas clínicas en premolares y molares superiores e inferiores derechos e izquierdos (Figura 2).

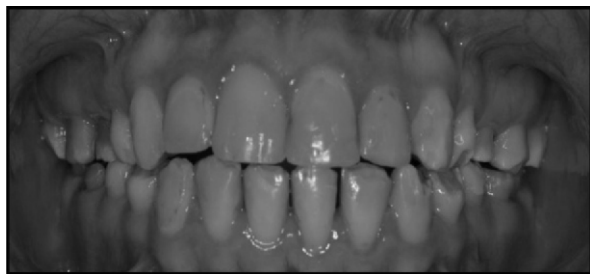


Figura 2. Oclusión posterior a alargamiento coronario.

Por indicación protésica debido a la excesiva sensibilidad a los cambios térmicos, se refirió a Endodoncia y se procedió a realizar tratamientos en los segundos premolares, primeros y segundos molares superiores e inferiores derechos e izquierdos. Posteriormente, los mismos fueron restaurados con Ionómeros de vidrio Tipo VI (Cermet). La paciente a pesar del severo desgaste de las unidades dentarias y de no poseer guía canina, ni incisiva, no presentó alteraciones en la articulación temporomandibular, presentando un síndrome de adaptación funcional²⁵. Por tal motivo, la restauración se realizó en su posición fisiológica de oclusión, sin necesidad de restituir la dimensión vertical. La paciente registró una distancia en dimensión vertical en oclusión de 68 mm y en dimensión vertical en reposo de 71 mm, la relación céntrica y la oclusión céntrica coincidían.

Luego se realizaron impresiones para modelos de estudio con hidrocoloide irreversible (Jeltrate-Dentsply), se realizó el vaciado con yeso tipo IV extraduro (NIC STONE. Manufactura Dental Continental), obteniéndose los modelos de estudio que se acoplaron en un articulador semiajustable (Whip MixCorp N° 87579), tomando la relación intermaxilar con cera de mordida (ALGIMAX. Metal wax compound for bite registration. Whip Mix Corp). Luego se realizó un encerado diagnóstico y funcional (Yeti Dental-THOWAX), con lo que se demostró que la paciente se podía rehabilitar, sin necesidad de realizar el tratamiento ortodóncico para cerrar la mordida abierta anterior.

Basado en el encerado funcional se realizaron las coronas provisionales (Alike-GC), y se colocaron en la paciente, permaneciendo en boca por un período de seis meses, para lograr la adaptación funcional del sistema estomatognático a la nueva oclusión terapéutica²⁸ con guía canina e incisiva y superficies anatómicas de mordida, posterior a los seis meses.

Después se realizaron las impresiones funcionales con silicona por adición (President Putty Soft and Light body. Coltene), realizando el vaciado con yeso tipo IV extraduro (NIC STONE. Manufactura Dental Continental. México), para obtener el modelo de trabajo, luego se montaron en un articulador semiajustable (Whip MixCorp N° 87579), tomando la relación intermaxilar con dos llaves de silicona

por condensación (Speedex-Putty consistency. Coltene), una izquierda y otra derecha, quitando las coronas provisionales del lado izquierdo y dejando las del lado derecho se toma la llave izquierda y viceversa. Se realizaron las pruebas de las estructuras metálicas con metal noble (Olympia-Jelenko), luego se realizó la prueba del bizcocho de la porcelana (OPC-Jelenko). Posterior del glaseado, se procedió con el cementado provisional de las coronas en las 28 unidades dentarias, durante seis meses (Temposil-Coltene). Finalmente el cementado permanente (Multilink-Vivadent). Se realizan controles clínicos cada tres meses y radiográficos anuales.

En este caso, la adolescente había limitado su parte social de interactuar con su alrededor. Esto le impedía establecer relaciones sanas, utilizando ciertos mecanismos de defensa como aislamiento y sentimientos de baja autoestima. También se vio afectado su rendimiento en la parte académica, porque ella se alejaba y no participaba en actividades grupales. Fue referida a Psicología donde se le hicieron entrevistas y le aplicaron varios test. El primero fue el Test TFH (Test de la Figura Humana) que se usa para conocer cómo es la autoestima del individuo, su concepto de sí mismo y cómo establece relaciones sociales, el segundo fue el Test de Bender, que ayuda a saber si existe algún problema orgánico, cómo es su madurez perceptiva y cómo ve el mundo. En ambos test se corroboraron los indicadores antes mencionados, como baja autoestima, inseguridad, síntomas de depresión, poca habilidad social y mecanismos de defensa por parte de la paciente. El proceso de terapia se encaminó a que ella se aceptara así misma y que desarrollara sus fortalezas y sanas habilidades sociales.

Es importante resaltar que en la elección del color de las restauraciones definitivas, la paciente quiso que el color fuese el más blanco. Debido a su fuerte deseo de tener los dientes estéticos y mejorar su autoaceptación. (Figura 3)

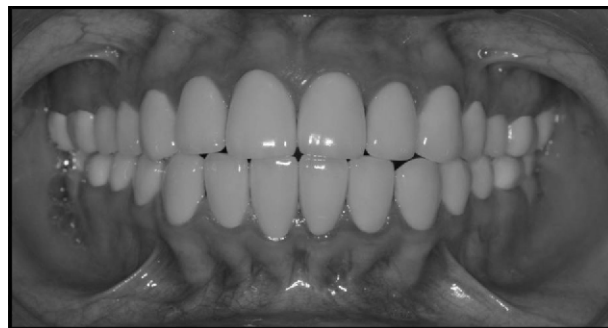


Figura 3. Rehabilitación final.

Discusión

Los parámetros de belleza impuestos por la sociedad exigen una sonrisa lo más próxima a la perfección. Las deformidades del esmalte, congénitas o adquiridas, aún superficiales, muchas veces limitan las actividades sociales de los individuos, llevándolos a buscar con más frecuencia tratamiento odontológico especializado²⁶.

Sapir y Shapiro recomiendan al tratar defectos de esmalte, incluir diferentes disciplinas como odontope-

diatras, ortodoncistas, endodoncistas, periodoncistas, prostodoncistas y realizando interconsultas con otras áreas como la imagenología y la psicología, entre otros. De esta forma, diagnósticos tempranos podrían influir en los resultados del tratamiento. Un constante seguimiento y mantenimiento con el equipo de especialistas es esencial para mantener el éxito a largo término¹. Por otro lado, Shiguil al tratar la Amelogénesis Imperfecta propone restauraciones con composite en el sector anterior y coronas metal porcelana en el sector posterior para mejorar tanto estética como función⁷. Así como en el caso reportado, Siadat combina el tratamiento protésico con la cirugía periodontal, proponiendo el uso de coronas completamente cerámicas²⁴. El tratamiento realizado en la paciente fue menos radical que otros como extracciones múltiples seguidas de prótesis totales implantosoportadas²⁷. Jemt y col señalan que al restaurar no existe una diferencia significativa en la selección de los patrones funcionales del sistema masticatorio, bien sea, en función de grupo o guía canina²⁸. En el caso reportado la rehabilitación se hizo en guía canina desde las coronas provisionales, estableciendo las correctas guías de oclusión.

Conclusión

Se concluye que la Amelogénesis Imperfecta es una afección autosómica dominante que afecta el esmalte y debe ser tratada lo más temprano posible por un equipo interdisciplinario, recalcando la importancia en devolverle al paciente sus condiciones de salud en cuanto a la función, la fonética y la estética, mejorando su calidad de vida y su entorno biopsicosocial.

Bibliografía

- 1.-Sapir, S., Shapira, J. Clinical solutions for developmental defects of enamel and dentin in children. *Pediatr Dent* 2007; 29:330-6.
- 2.-Stephanopoulos, G., Garefalaki, M.E., Lyroutdia, K. Genes and related proteins involved in amelogenesis imperfecta. *J Dent Res* 2005; 84: 1117-26.
- 3.-Slavkin, H.C. Amelogenesis in vitro. *J Dent Res* 1979; 58(B): 735-9.
- 4.-Kim, J.W., J Simmer, Lin, B., Seymen, F., Bartlett, J., Hu, J. Mutational analysis of candidate gen in 24 amelogenesis imperfecta families. *Eu J Oral Sci* 2006; 114(1):3-12.
- 5.-Hu, J.C., Chun, Y.H., AL Hazzazzi, T., Simmer, J.P. Enamel formation and amelogenesis imperfecta. *Cells Tissues Organs* 2007; 186 (1): 78-85.
- 6.-Boj, J.R., Catalá, M., García-Ballesta, C., Mendoza, A. *Odontopediatría*. Barcelona: Masson. 2005. Págs 97-99.
- 7.-Tapias-Ledezma, M.A., Jiménez, R., Lamas, F., González, A., Carrasco, D., Gil de Miguel, A. Factors associated with first molar dental enamel defects: A multivariate epidemiological approach. *J Dent Child* 2003; 70: 215-20.
- 8.-Shigil, K., Angadi, G.S., Shigil, A.L. Restoration of esthetics and function in a patient with amelogenesis imperfecta: A clinical report. *J Indian Prostodont Soc* 2006; 6:43-6.
- 9.-Freitas, A., Rosa, J.E., Souza, I.F. *Radiología Odontológica*. Sao Paulo: Editorial Artes Médicas Ltda. 2002. Pág 451.
- 10.-Gibilisco, J.A., Turlington, E. Diagnóstico radiológico en odontología. Buenos Aires: 5ta Edición. Editorial Médica Panamericana. 1987. Pág 47.
- 11.-Shafer, W., Maynard, H., Levy, B. Tratado de patología bucal. México. 2da Edición. Editorial Interamericana. 1986. Pág 53.
- 12.-Poyton, H.G. *Radiología bucal*. México, DF. Nueva editorial interamericana. 1992. Pág 102.
- 13.-Regezi, J.A., Sciubba, J.J. *Patología bucal*. México. Nueva editorial interamericana. 1991. Pág 498.
- 14.-White, S.C., Pharoah, M.J. *Radiología oral. Principios e interpretación*. Madrid. 4ta edición. Ediciones Harcourt. 2002 Págs 318-319.
- 15.-Ramírez, J., Nuñez, M.P., Cohen, J., Esguep, A. Imágenes radiográficas de las patologías del área bucomaxilofacial. Visión sinóptica. Santiago de Chile. Páginas 15-17. 2000.
- 16.-Saop, J.P., Eversole, L.R., Wysocki, G.P. *Patología oral y maxilofacial contemporánea*. Madrid Harcourt 1998. Págs 1-12.

- 17.-Coffield, K.D., Phillips, C., Brady, M., Roberts, M.W., Strauss, R.P., Wright, J.T. The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta. *J Am Dent Assoc* 2005; 136:620-30.
- 18.-Montero-Martín, J., Bravo-Pérez, M., Albaladejo-Martínez, A., Hernández-Martín, L.A., Rosel-Gallardo, E.M. Validation the Oral Impact Profile (OHIP-14sp) for adults in Spain. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2009; 14(1):44-50.
- 19.-Stokes, E., Ashcroft, A., Platt, M.J. Determining Liverpool adolescents' beliefs and attitudes in relation to oral health. *Health Educ Res* 2006; 21(2):192-205.
- 20.-Calero, J.A., Soto, L. Amelogénesis imperfecta. Informe de tres casos en una familia de Cali, Colombia. *Colomb Med* 2005; 36(3):47-50.
- 21.-Persson, M., Sundell, S. Facial morphology and open bite deformity in amelogenesis imperfecta: a roetgenocephalometric study. *Acta Odontol Scand* 1982; 40(3):135-44.
- 22.-Rowley, R., Hill, F.J., Winter, G.B. An investigation of the association between anterior open-bite and amelogenesis imperfecta. *Am J Orthod* 1982; 81(3):229-35. 41:377-83.
- 23.-Greenfield, R., Icono, V., Zove, Z., Baer, P. Periodontal and prosthodontic treatment of amelogenesis imperfecta: a clinical report. *J Prosthet dent* 1992; 68(4):572-4.
- 24.-Siadat, H., Alikhasi, M., Mirfazaelian, A. Rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta using all ceramic crowns: A clinical report. *J Prosthet Dent* 2007; 98: 85-8.
- 25.-Bumann, A., Lotzmann, U. *Atlas de Diagnóstico Funcional y Principios Terapéuticos en Odontología*. Editorial Masson. Barcelona. 2000. Pag. 1-5/54-57.
- 26.-Monteiro, C., Pereira, S., Aragao, V., Castelo, S., Miotto, R. Rehabilitación estética del paciente con amelogénesis imperfecta. Reporte de caso clínico. *Rev Odontol Dominic* 2005; 11:9-12.
- 27.-Goodacre, C.J., Guillermo, B., Rungcharassang, K., Kang, J.Y.K. Clinical complications with implants and implants prostheses. *J Prosthet Dent* 2003; 90:121-32.
- 28.-Jemt, T., Lundquist, S., Hedegård, B. Group function or canine protection. *J Prosthet Dent* 1982; 48:719-24.