

# REHABILITACIÓN PROTÉSICA DE AMELOGÉNESIS IMPERFECTA GENERALIZADA: REPORTE DE UN CASO

**Autor:** Dra. Isis Bárbara Herrera López Máster en Salud bucal Comunitaria.  
Especialista de Primer Grado de Estomatología General Integral y Especialista de  
Primer Grado Prótesis Estomatológica. Profesora Auxiliar del Dpto. Prótesis.  
Facultad de Estomatología “Raúl González Sánchez” La Habana. Cuba. E-mail:  
[isisherrera@infomed.sld.cu](mailto:isisherrera@infomed.sld.cu)

**Coautores:** Dra. Oksana Del Valle, Dra. Patricia Soto Rodríguez

## RESUMEN

**Introducción:** La Amelogénesis Imperfecta es denominada a un grupo de enfermedades que afectan el normal desarrollo del esmalte dentario, cuando los dientes se encuentran en formación dentro del alveolo. Tiene una baja prevalencia, afectando tanto la dentición temporal como la permanente. **Objetivo:** Presentar un caso para mostrar a la comunidad científica los resultados del tratamiento protésico realizado a una paciente con esta enfermedad. **Material y Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo, se muestra un caso clínico afectado por Amelogénesis Imperfecta generalizada, en una adolescente. **Resultados:** Es una entidad patológica autosómica, aunque puede tener otras causas tales como: traumas, ingestión de algunos medicamentos en la embarazada, fiebre exantemática. Tiene como signo más representativo la presencia de dientes con coronas de coloración amarillenta o parduzca, además de otros signos que afectan la estética, y este es el motivo de consulta por el que acuden a nosotros los pacientes; que después de ser analizado por un equipo multidisciplinario, y planificado minuciosamente el tratamiento, se rehabilitó con prótesis parcial fija. **Conclusiones:** El tratamiento de la Amelogénesis Imperfecta, mediante la rehabilitación protésica fue aceptado satisfactoriamente por la paciente ya que logra se logra restituir la estética devolviéndola íntegramente a la sociedad.

**Palabras clave:** Amelogénesis imperfecta, dentinogénesis imperfecta, rehabilitación protésica en Amelogénesis imperfecta, esmalte dentario.

## INTRODUCCIÓN

La amelogenesis Imperfecta (AI) se le denominan a un grupo de enfermedades, que causa alteración en el desarrollo normal del esmalte dentario, cuando este se encuentra en formación dentro del alveolo.<sup>1-5</sup> Fue descrita por primera vez en 1890.<sup>1-3</sup> Según muchos estudios es una enfermedad hereditaria, autosomal, es decir ligada al cromosoma X, ya sea dominante o recesivo.<sup>2-6</sup> Diferentes investigaciones genéticas han descrito 6 genes causantes de esta patología, ellos son: AMELX, ENAM, MMP20, KLK4, FAM83H Y WDR72. No obstante, además de la herencia existen otras posibles causas: fluorosis, traumas, fiebre exantematosas, hipocalcemia, consumo de medicamentos.<sup>6-8</sup>

Tiene una prevalencia que puede oscilar entre 1:700, 1:14000 hasta 1:18000. Puede afectar tanto la dentición temporal como la permanente; además pueden estar afectados dientes aislados, grupos de dientes o todos los dientes de una o de ambas arcadas.<sup>1-8</sup>

Basados en hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos, se han observado 4 tipos de AI, que según el sistema de Witkop son: Tipo I: hipoplasia del esmalte, Tipo II: hipomaduración del esmalte, Tipo III: hipocalcificación del esmalte y Tipo IV: hipomaduración-hipoplasia del esmalte, acompañado de taurodontismo (diente conoide).<sup>7-11</sup>

Los dientes afectados pueden presentar color amarillento, parduzco; pueden estar afectadas algunas zonas como bordes incisales, cimas de cúspides, o puede estar afectada la corona completamente. La AI puede presentarse con una variedad de síntomas, dentro de los que se pueden mencionar: sensibilidad dentinaria debido a que el esmalte puede ser muy delgado, presentar solución de continuidad o no haberse formado, lo que provoca fractura de los prismas, quedando expuesta la dentina al medio bucal, que es un tejido muy innervado (prolongaciones de los odontoblastos); puede existir una disminución del tamaño de las coronas dentarias, debido a la pérdida de este tejido pues se gasta con rapidez y facilidad; disminución de la resistencia del esmalte a la acción de los microorganismos causantes de la caries dental; además de oligodoncias, reabsorción de coronas y/o raíces, calcificaciones pulpares, displasias dentarias, pólipos pulpares (debido a muerte pulpar por caries dental avanzada); hipercementosis, raíces deformes, dientes

conoides, dientes retenidos, problemas esqueléticos, disminución de la dimensión vertical oclusiva (precisamente por la pérdida de tejido dentario); displasia gingival, hiperplasia folicular, estrechamiento de las arcadas dentarias, revertimiento de la curva de Spee, mordida abierta anterior.<sup>5-11</sup>

Somos de la opinión que este desorden en la formación y desarrollo normal del esmalte (AI), que causa afectación estética, cuando los afectados son los dientes anteriores; impide a los pacientes socializar, sobre todo en edades como la adolescencia, y a veces la infancia. Se tornan personas tímidas, crean un complejo de inferioridad, de forma que evitan hablar y reírse delante de otras personas que no sean familiares y allegados; esto puede traer consigo trastornos de la personalidad. De ahí la importancia del tratamiento de la afección antes de que se produzca otros trastornos más severos, por tanto la rehabilitación protésica resulta uno de los tratamientos de mejor aceptación de los pacientes, motivados por lo antes expuesto realizamos este trabajo con el objetivo de mostrar a la comunidad científica los resultados del tratamiento protésico realizado a una paciente con esta enfermedad.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente de 15 años de edad, de sexo femenino, que acude a la consulta de prótesis por presentar: todos sus dientes con una coloración amarilla, algunos que no habían brotado y otros que fueron tratados en servicios básicos de su municipio; el 21 estaba fracturado con un TPR (tratamiento pulpo radicular) concluido, lo cual se corroboró con un Rx peri apical, que estaba correctamente. No obstante los tratamientos recibidos, no resolvió su problema estético y este fue el motivo de consulta: “poder sonreír sin complejo”.

Al continuar la confección de la historia clínica, en los antecedentes personales la madre no refirió nada; pero cuando se le preguntó si en el embarazo tuvo alguna caída, o si en la familia había alguien que tuviera ese problema, la respuesta fue negativa; se le preguntó si consumió algún medicamento durante el embarazo nos cuenta que tomó la tetraciclina por una infección y que no sabía que estaba embarazada pues tenía poco tiempo de gestación. Se les explica a los padres que lo que presentaba su hija era una Amelogénesis imperfecta generalizada, y que todo

apuntaba a que fue la tetraciclina consumida en el embarazo, la causante de esta. Además se les aclararon todas las dudas respecto a la patología.

Al examen físico extra oral, presentaba un perfil recto, incompetencia bilabial, disminución del 1/3 inferior de la cara y una expresión de tristeza. El examen intra bucal arrojó lo siguiente: dientes en muy mal estado debido a la pérdida de tejido dentario por la enfermedad (AI), con un color amarillento, ausencias de muchos, refiere la madre que le fueron extraídos pues ya eran restos radiculares; el 75 y 85 presentaban enormes pólipos pulpaes; presentaba una deficiente higiene bucal, halitosis, sangramiento e inflamación gingival.

Plan de tratamiento a seguir:

Lo primero fue la preparación biostática de la boca, que no son más que los cambios que deben realizarse en la cavidad bucal antes de comenzar una rehabilitación, es decir preparar la boca para que la prótesis pueda tener retención, soporte y estabilidad. Entre las acciones de la preparación biostática está: Maniobras previas, esta a su vez incluye:

- Educación para la salud: Demostración de la correcta técnica de cepillado dentario, la importancia para la salud bucal y para el éxito de la rehabilitación protésica. Charla educativa sobre la importancia del consumo de alimentos ricos en flúor, vitaminas y otros minerales (vegetales, frutas), y pobre en azúcares.
- Realizar controles de placa dentobacteriana.
- Extracción de 75 y 85 por gran destrucción de las coronas y presencia de enormes pólipos pulpaes.
- Remisión a periodoncia por el sangramiento e inflamación gingival.
- Aplicaciones de laca flúor para aumentar la resistencia a la acción de los microorganismos cariogénicos.

Después de terminar todos estos tratamientos, se comenzó con la rehabilitación protésica:

1<sup>ro</sup>- Se hizo un estudio radiográfico (vista panorámica y periapical) para observar la forma, el tamaño de las raíces de los dientes pilares, así como la extensión de las cámaras pulpaes.

2<sup>do</sup>- Se tomaron las impresiones primarias con cubetas comerciales de parciales y como material el alginato; con esto obtuvimos los modelos de estudio. Junto a los modelos y observando a la paciente, surgieron dos opciones de tratamiento: a) sobredentadura y b) prótesis parcial fija (puentes fijos). La primera fue desechada, debido a que produciría un sobrecontorno, dando un perfil convexo, para nada estético; además se trataba de una adolescente. Pensando en el motivo de consulta (“poder sonreír sin complejo”), optamos por la segunda opción que fue la colocación de puentes fijos.

Analizando bien el caso se determina confeccionar los provisionales para que la paciente se vaya adaptando y los tejidos bucales también; después será rehabilitada definitivamente, pero para esto habrá que volver a analizar el caso desde el principio.

3<sup>ro</sup>- Se toman las impresiones definitivas con silicona pesada y ligera en un solo tiempo, para obtener los modelos de trabajo. Se seleccionó el color de diente **A<sub>2</sub>**, tomando como referencia la edad de la paciente, el color de la tez, color de pelo, además de la aprobación de ella y de sus padres. Además se tomó la relación cráneo mandibular, de forma de relacionar los modelos al montarlos en el articulador.

4<sup>to</sup>- En el laboratorio se comenzó la preparación de los dientes en los modelos de trabajo. Este caso en específico, debido a la cantidad de tejido dentario perdido por la Amelogenénesis imperfecta, y por la necesidad de obtener buena retención de la rehabilitación, que es generada por la fricción entre la superficie externa de la preparación y la interna de la rehabilitación; se decide desgastar poco tejido dentario; además así se evitó la alteración de la dimensión vertical oclusiva. Fueron confeccionados los puentes fijos provisionales sobre las preparaciones de ambas arcadas dentarias.

5<sup>to</sup>- Las preparaciones en boca se comenzaron por el maxilar, que es la zona que más se ve al reír y hablar en personas jóvenes, también para que la paciente se fuera adaptando psicológicamente, y las estructuras dentales y gingivales. Antes se anestesiaron los dientes pilares (los que se iban a preparar); las preparaciones se realizaron con fresas específicas para prótesis fija, de manera que se fueron conformando los muñones. Terminadas las preparaciones se procedió a realizar la

retracción gingival, y se colocaron los provisionales cementándolos con cemento de policarboxilato. A la semana siguiente, se realizó el mismo proceder en la mandíbula. Al terminar se le dio el espejo facial y nos mostró con una sonrisa su satisfacción, al igual que sus padres.

#### Indicaciones post instalación

- ✓ Correcta higiene bucal: cepillado 4 veces al día, de forma vertical.
- ✓ Uso de enjuagatorios bucales: en la zona de los pónticos se indicó realizar enjuagatorios de agua hervida tibia con poca sal, auxiliándose de una jeringuilla, de esta forma arrastra restos de alimentos, materia alba, evitando la inflamación de la encía y la halitosis. Este es un recurso que se sugiere cuando no hay accesibilidad a cepillos unipenachos.
- ✓ Uso del hilo dental: se realizó la técnica demostrativa frente a la paciente de cómo utilizar el hilo de forma que no se afecte la encía papilar.
- ✓ Control de la dieta: disminuir el consumo de alimentos ricos en azúcares.
- ✓ Acudir a consultas de controles: cada 3 meses, para evaluar: higiene bucal, estado de las encías, alguna molestia, etc.

## **DISCUSIÓN**

La Amelogénesis imperfecta es una enfermedad multifactorial,<sup>1-6,12</sup> en el caso expuesto resultó del consumo de tetraciclina de la madre cuando estaba embarazada; esta causa fue mencionada en otros estudios relacionados con la epidemiología de esta entidad.

Esta patología tiene como signo patognomónico y bien visible clínicamente, las alteraciones en la dentición, ya sea en la temporal como en la permanente <sup>7-11</sup> en la paciente analizada, la madre no refirió que tuviera problemas en la dentición, pero somos de la opinión que quizás sí los tuvo, pero no se dio cuenta o pensó que era normal. Puede acompañarse de numerosas afecciones, según la literatura consultada, no ocurriendo así en nuestro caso, para fortuna de la adolescente.<sup>4-9, 13-15</sup>

Además de estas afecciones, como la estética está tan comprometida, tiene un componente psicológico muy importante; limitando a las personas de comunicarse con sus semejantes, adoptando características como ser callado, retraído, aspectos

desfavorables para edades como la niñez y la adolescencia, donde está formándose la personalidad del futuro adulto. En el caso que describimos, el motivo de consulta fue el impacto social a causa de la afectación de la estética. Por tanto el tratamiento es muy importante, siempre viéndolo multidisciplinariamente.<sup>12-19</sup> Este aspecto fue tomado en cuenta en nuestro estudio, dando resultados positivos.

El tratamiento realizado fue una experiencia maravillosa, pues tuvimos la oportunidad de “crearle” la sonrisa a la paciente, algo tan importante y que es una característica exclusiva del ser humano, como ser supremo en la escala filogenética. Pero esto no lo hubiéramos podido lograr de no ser por el trabajo en conjunto de varias especialidades tales como: periodoncia (tratamiento de los tejidos periodontales de inserción y protección) y ortodoncia (con sus valoraciones cefalométricas, para descartar micrognatismo).

## **CONCLUSIONES**

.El tratamiento de la Amelogénesis Imperfecta, mediante la rehabilitación protésica fue aceptado satisfactoriamente por la paciente ya que logra se logra restituir la estética devolviéndola íntegramente a la sociedad.

### **Fotos del caso.**



Fig. 1: Condiciones en que acude la paciente a la consulta de prótesis por primera vez.

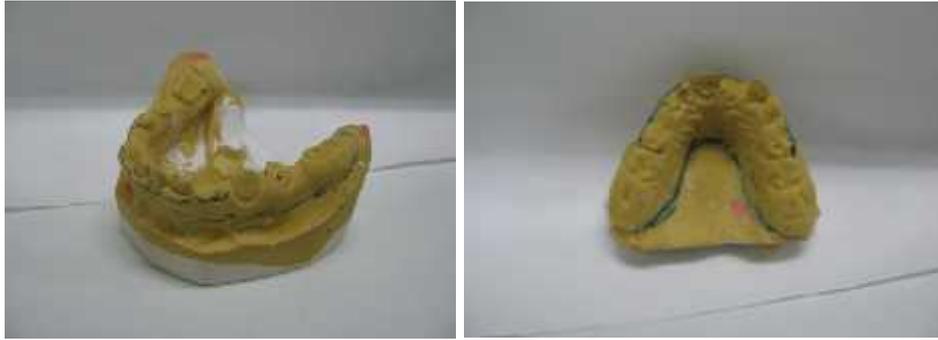


Figura 2 y 3: Modelos que fueron utilizados para estudiar las opciones de tratamiento del caso, donde se desechó la sobredentadura.



Figuras 3 y 4: Muestra como quedó la paciente después de realizado el tratamiento.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. De la Dure M, Quentric M, Marcio P, Acevedo AC, Mighell AJ, Vikkula M et al. Pathognomonic oral profile of Enamel Renal Syndrome (ERS) caused by recessive FAM20A mutations. *J Rare Dis.* 2014; 9: 84. Published online 2014 June 14. doi: 10.1186/1750-1172-9-84 PMID: PMC4071802.
2. Parry DA, Brookes SJ, Logan CV, Poulter JA, El-Sayed W, Al-Bahlani S et al. Mutations in C4orf26, Encoding a Peptide with In Vitro Hydroxyapatite Crystal Nucleation and Growth Activity, Cause Amelogenesis Imperfecta. *J Hum Genet.* 2012 September 7; 91(3): 565–71. doi: 10.1016/j.ajhg.2012.07.020 PMID: PMC3511980
3. El-Sayed W, Shore RC, Parry DA, Inglehearn CF, Mighell AJ. Hypomaturational Amelogenesis Imperfecta due to WDR72 Mutations: A Novel Mutation and Ultrastructural Analyses of Deciduous Teeth. *Cells Tissues Organs.* 2011 June; 194(1): 60–66. Published online 2010 December 29. doi: 10.1159/000322036 PMID: PMC3128158
4. O'Sullivan J, Bitu CC, Daly SB, Urquhart JE, Barron MJ, Bhaskar SS et al. Whole-Exome Sequencing Identifies FAM20A Mutations as a Cause of Amelogenesis Imperfecta and Gingival Hyperplasia Syndrome. *J Hum Genet.* 2011 May 13; 88(5): 616–620. doi: 10.1016/j.ajhg.2011.04.005 PMID: PMC3146735.
5. Gutiérrez S, Torres D, Briceño I, Gómez AM, Baquero E. Clinical and molecular analysis of the enamelin gene ENAM in Colombian families with autosomal dominant

- amelogenesis imperfect. *Genet Mol Biol.* 2012 Jul-Sep; 35(3): 557–566. Published online 2012 August 17. doi: 10.1590/S1415-47572012000400003 PMID: PMC3459403.
6. Leme MC, dos Santos<sup>1</sup>G, Peres SR. Genética da amelogênese imperfeita - umarevisão da literatura. *Sci. vol.13 no.3 Bauru July/Sept. 2005* <http://dx.doi.org/10.1590/S1678-77572005000300002>. Print version ISSN 1678-7757 *J. Appl. Oral.*
  7. SaiAJ, Samatha Y, Suneela S, Ankineedu D. A Rare Co-occurrence of Amelogenesis Imperfecta (AI) and Various Non-Enamel Manifestations In Siblings- Report of Two Cases. *J Clin Diagn Res.* Jan 2014; 8(1): 282–284. Published online Nov 15, 2013. 10.7860/JCDR/2014/7356.3716 PMID: PMC3939507.
  8. Chan HC, Mai L, Oikonomopoulou A, Chan HL, Richardson AS, Wang SK et al. Altered Enamelin Phosphorylation Site Causes Amelogenesis Imperfecta. *J Dent Res.* Jul 2010; 89(7): 695–699. doi: 10.1177/0022034510365662 PMID: PMC2889023 NIHMSID: NIHMS184109.
  9. Wright JT, Torain M, Long K, Seow K, Crawford P, Aldred MJ et al. Amelogenesis Imperfecta: Genotype-Phenotype Studies in 71 Families. *Cells Tissues Organs.* Aug 2011; 194(2-4): 279–283. Published online May 19, 2011. doi: 10.1159/000324339 PMID: PMC3178091.
  10. Alachioti XS, Dimopoulou E, Vlasakidou A, Athanasiou AE. Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. *J Orthod Sci.* 2014 Jan-Mar; 3(1): 1–6. doi: 10.4103/2278-0203.127547 PMID: PMC4072389.
  11. Lacruz RS, Smith CE, Smith SM, Hu P, Bringas Jr. P, Sahin-Tóth M et al. Chymotrypsin C (Caldecrin) Is Associated with Enamel Development. *J Dent Res.* Oct 2011; 90(10): 1228–1233. doi: 10.1177/0022034511418231 PMID: PMC3173010.
  12. Feltrin J, Bullio CM, Benini MA, Alves E, Fernandes L, Losso EM et al. Noninvasive and Multidisciplinary Approach to the Functional and Esthetic Rehabilitation of Amelogenesis Imperfecta: A Pediatric Case Report. *Case Rep Dent.* 2014; 2014: 127175. Published online 2014 July 2. doi: 10.1155/2014/127175 PMID: PMC4100355.
  13. Dhaval N, Bhavik JS. Amelogenesis imperfecta: Four case reports. *J Nat Sci Biol Med.* 2013 Jul-Dec; 4(2): 462–465. doi: 10.4103/0976-9668.116967 PMID: PMC3783800.
  14. Khodaeian N, Sabouhi M, Ataei E. An Interdisciplinary Approach for Rehabilitating a Patient with Amelogenesis Imperfecta: A Case Report. *Case Rep Dent.* 2012; 2012: 432108. Published online 2012 August 16. doi: 10.1155/2012/432108 PMID: PMC3431044.
  15. Mehta JJ, Dange SP, Khalikar AN, Vaidya SP. Functional and Esthetic Rehabilitation of Mutilated Dentition Associated with Amelogenesis Imperfecta. *J Indian Prosthodont Soc.* 2012 June; 12(2): 94–100. Published online 2011 August 28. doi: 10.1007/s13191-011-0102-9 PMID: PMC3382364
  16. Mehta DN, Shah J, and Thakkar B. Amelogenesis imperfecta: Four case reports. *J Nat Sci Biol Med.* 2013 Jul-Dec; 4(2): 462–465. doi: 10.4103/0976-9668.116967 PMID: PMC3783800.
  17. Gundannavar G, Radhika M, Chandrasekaran Sh, Ahad M. Amelogenesis imperfecta and localised aggressive periodontitis: A rare clinical entity. *J Indian Soc Periodontol.* 2013 Jan-Feb; 17(1): 111–114. doi: 10.4103/0972-124X.107485 PMID: PMC3636928.
  18. Khodaeian N, Sabouhi M, Ataei E. An Interdisciplinary Approach for Rehabilitating a Patient with Amelogenesis Imperfecta: A Case Report. *Case Rep Dent.* 2012; 2012: 432108. Published online Aug 16, 2012. doi: [10.1155/2012/432108](http://dx.doi.org/10.1155/2012/432108) PMID: PMC3431044.
  19. Cogulu D, Becerik, S, Emingil G, Hart S, Hart TC. Oral Rehabilitation of a Patient with Amelogenesis Imperfecta. *Pediatr Dent.* Author manuscript; available in PMC Dec 12,

2014. Published in final edited form as *Pediatr Dent*. 2009 Nov-Dec; 31(7): 523–527.  
PMCID: PMC4264524 NIHMSID: NIHMS647783