



# UNIVERSIDAD VILLA RICA

---

---

ESTUDIOS INCORPORADOS A LA  
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

## “AMELOGÉNESIS IMPERFECTA Y SU TRATAMIENTO”

### TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

**CIRUJANO DENTISTA**

*PRESENTA:*

**OSCAR MANUEL LARA CORTÈS**

Asesor de Tesis: COP. MARÍA DEL PILAR LEDESMA VELÁZQUEZ      Revisor de Tesis: CD JUAN HERNAN CLASING GARAVILLA

BOCA DEL RIO, VER.

FEBRERO 2014



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.

## DEDICATORIA

*A Dios: que siempre ha estado a mi lado, y nunca he perdido la fe en él, pues siempre me ha llevado de la mano y solo él sabe lo que tiene para mí preparado en un futuro.*

*A mis padres: Quienes siempre me han apoyado desde que tengo uso de razón, por cuidarme y creer en mí, por enseñarme que para conseguir que las cosas se necesita más que de un esfuerzo, por educarme y siempre estar conmigo. Son un ejemplo para mí y para mi vida.*

*A mi tía la Dra. Leticia Lara: quien fue mi ejemplo a seguir en la odontología, quien me apoyo desde el inicio de mi carrera y estuvo al pendiente de mí en mi formación profesional, sin duda una inspiración para ser lo que soy hoy en día y lo que puedo llegar hacer, palabras como " el día tiene 24 horas para estudiar" me hacen ver el tipo de persona que es y valorar que siempre puedes lograr lo que te propongas siempre y cuando te esfuerces para conseguirlo.*

*A mis profesores: quienes se tomaron más de un minuto para explicarme cada duda que tenía y que son y serán más que un profesor (a) siendo un amigo más en quien confiar y contar en un futuro.*

*A mi novia y amigos: quienes estuvieron conmigo compartiendo alegrías, y tristezas, quienes estaban apoyándome desde el principio, amigos quienes me demostraron que un amigo es aquel que no se interesa en sí mismo, sino en los demás.*

## **INTRODUCCION**

### **INDICE**

#### **CAPITULO I METODOLOGIA**

<b>1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA .....</b>	<b>3</b>
<b>1.2 JUSTIFICACION DEL PROBLEMA.....</b>	<b>7</b>
<b>1.3 OBJETIVOS.....</b>	<b>8</b>
<b>1.4 HIPOTESIS .....</b>	<b>8</b>
<b>1.5 VARIABLES .....</b>	<b>9</b>
<b>1.6 DEFINICION DE VARIABLES.....</b>	<b>9</b>
<b>1.7 TIPO DE ESTUDIO .....</b>	<b>11</b>
<b>1.8 IMPORTANCIA DE ESTUDIO.....</b>	<b>11</b>
<b>1.9 LIMITACIONES DE ESTUDIO .....</b>	<b>11</b>

#### **CAPITULO II MARCO TEORICO**

<b>2.1 AMELOGENESIS IMPERFECTA.....</b>	<b>12</b>
<b>DEFINICIÓN .....</b>	<b>14</b>
<b>ETIOLOGIA .....</b>	<b>20</b>
<b>TIPOS DE AMELOGENESIS IMPERFECTA.....</b>	<b>25</b>
<b>INCIDENCIA Y PREVALENCIA .....</b>	<b>62</b>
<b>FACTORES PREDISPONENTES .....</b>	<b>69</b>
<b>DIAGNOSTICO.....</b>	<b>88</b>
<b>2.2 TRATAMIENTO DE AMELOGÉNESIS IMPERFECTA.....</b>	<b>97</b>

#### **CAPITULO III CONCLUSIONES**

<b>3.1 CONCLUSIONES .....</b>	<b>103</b>
<b>3.2 SUGERENCIAS.....</b>	<b>105</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>106</b>
<b>Anexo 1 .....</b>	<b>108</b>

## INTRODUCCION

La amelogénesis imperfecta es una anomalía estructural hereditaria del esmalte, que se da en la dentición temporaria y en la permanente.

Encontramos una forma hipomineralizada, una forma hipoplásica y una hipocalcificada. Estos tipos de amelogénesis imperfecta se asocian a los defectos estructurales de la amelogenina del locus AIH3 del brazo largo del cromosoma X.

La amelogénesis imperfecta se presenta con formación anormal del esmalte o capa externa de los dientes. El esmalte está compuesto principalmente por mineral, que es formado y regulado por las proteínas en él. Amelogénesis imperfecta es debida a la mal funcionamiento de las proteínas en el esmalte: ameloblastina y enamelina.

Lo que resalta en estas piezas es su color amarillo, un bien notado esmalte frágil y delgado, pocas caries, molares con cúspides en punta y tabla oclusal angosta.

Estas piezas dentarias son de menor tamaño que una normal, tanto en la dentición temporaria y en la permanente.

## Factores del medio ambiente

Un cuadro febril, en el caso de la fiebre tifoidea puede estimular la formación de bandas imperfectas en el esmalte.

La administración de medicamentos como las tetraciclinas, cambian el color del esmalte a amarillento y grisáceo, ya que es un antibiótico de amplio espectro.

Exposiciones cotidianas o agudas al flúor en piezas en desarrollo, causa una amelogenesis imperfecta muy notoria, ya que este compuesto en exceso altera la amelogenina dejando así áreas con elevaciones de esmalte.

# **CAPITULO I**

## **METODOLOGIA**

### **1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Las alteraciones que afectan a la formación del esmalte pueden ser de origen genético o de origen medioambiental dado que el ameloblasto es una célula muy sensible a los cambios de su entorno de manera que un gran número de factores sistemáticos o locales pueden afectarlos. La alteración puede ser localizada afectando a muchas piezas dentarias o incluso a toda la dentición.

Las dos alteraciones más características son la hipoplasia y la hipocalcificación, la primera, es el resultado de una amelogénesis defectuosa, como consecuencia de la alteración del depósito de matriz orgánica y que se manifiesta por la formación de fositas, surcos o por la ausencia parcial o total de matriz adamantina.

La segunda, surge por una deficiencia en el mecanismo de mineralización y su expresión clínica fundamental consiste en la presencia de manchas opacas en la superficie del esmalte.

En relación con las alteraciones genéticas que conducen a la amelogenesis imperfecta se acepta que esta denominación debe quedar restringida a defectos congénitos que afecten solo la formación del esmalte y no aquellas alteraciones en la formación del esmalte que acompañan otros defectos metabólicos y morfológicos presentes en otros sistemas corporales

#### Amelogenesis sindrómica

Los defectos de estructura del esmalte pueden suceder como parte de un síndrome generalizado o como un defecto hereditario que afecta al esmalte, en que la amelogenesis imperfecta representa un clásico o también a una influencia ambiental.

La hipomineralización del esmalte ha sido descrita como la pérdida parcial de minerales de los cristales del esmalte en la etapa de maduración de la amelogenesis.

Las fallas por desórdenes hereditarios (mutaciones) afectan al gen de la amelogenina y son los causantes de la amelogenesis imperfecta. En estos desórdenes, el papel de la proteína amelogenina en la formación del cristal de esmalte está alterado, tanto en dentición temporal como permanente, lo que provoca anomalías en la cantidad y/o calidad del esmalte, generalmente en ausencia de otros efectos generalizados o sistémicos.



A pesar de que existen pocos datos de la prevalencia de la amelogénesis imperfecta, la proporción es entre 1:14.000 y 1,4: 1.000. Hace 30 años se relacionó a un síndrome extraño la asociación de la amelogénesis imperfecta con nefrocalcinosis, presentándose en un pequeño número de familias.

El modo de transmisión de la amelogénesis imperfecta ligada a X (4q11-q21), hace que siempre que existe un paciente afectado con AI, la apariencia clínica de la enfermedad es generalizada a todos los dientes y en el 100% de los casos hay alguien más en la familia que se encuentra afectado. La apariencia clínica es de un esmalte delgado, liso, café, aunque algunos dientes tienen esmalte grueso y moteado en determinadas áreas.

El tratamiento de la amelogénesis imperfecta depende de varios factores como la edad, el tipo y grado de severidad de la afección, la situación intraoral y el estado socioeconómico

Cada caso es particular y requerirá de un manejo individual. Es importante ante todo analizar los beneficios y limitaciones de la técnica de restauración con el fin de decidir el mejor plan de tratamiento, la restauración de estos defectos es importante no sólo debido a preocupaciones estéticas y funcionales, sino porque puede representar un impacto psicológico positivo para el paciente

Se debe tener presente que la fuerza de adherencia de los dientes primarios es inferior al de los permanentes. Los pacientes con amelogénesis imperfecta requieren un enfoque global para su tratamiento.

La intervención temprana debe comenzar con acciones preventivas que incluye, la instrucción de higiene oral, la aplicación tópica de flúor, la aplicación de selladores, enjuagues con clorhexidina, dentífricos desensibilizantes, extracción de dientes que tienen un mal pronóstico.

Las acciones recuperativas incluyen restauraciones con resinas directas e indirectas y coronas metal cerámica.

Existen reportes de tratamiento empleando coronas, con el objetivo de mejorar tanto el aspecto estético como la función masticatoria de los pacientes, luego de un periodo de control de más de un año, no se encontraron deterioro en las restauraciones ni patologías asociadas con la rehabilitación, además las expectativas estéticas y funcionales de los pacientes fueron satisfechas .

Sin embargo, algunos estudios describen algunas desventajas del tratamiento con coronas, como la falta de adaptación marginal.

Si no se tienen los conocimientos necesarios no se podrá diagnosticar y llevar consigo tratamientos de costo elevado, incluso hasta la pérdida del órgano dentario.

Por tanto surge la siguiente interrogante

¿Cuáles son las características de la amelogénesis imperfecta para poder llevar a cabo el mejor tratamiento?

## **1.2 JUSTIFICACION DEL PROBLEMA**

Este trabajo de investigación tuvo como finalidad identificar oportunamente la amelogénesis imperfecta y dar a conocer las características de esta alteración del esmalte para poder llevar a cabo los tratamientos existentes para su corrección según sea el caso.

El propósito de cualquier tratamiento es ayudar a nuestros pacientes a entender su problema y llevar a cabo el mejor tratamiento para ellos.

Es importante para los odontólogos de practica general sepa de estos conocimientos de alteración dental para que reconozcan el tipo de amelogénesis imperfecta para que puedan tener el juicio necesario para aplicar el mejor tratamiento según sea el caso.

El éxito del tratamiento dental depende de un diagnostico oportuno y plan de tratamiento para tener un correcto funcionamiento.

### **1.3 OBJETIVOS**

#### **OBJETIVO GENERAL**

Describir las características de la amelogénesis imperfecta y su tratamiento según sea el caso.

#### **OBJETIVO ESPECIFICO**

- Nombrar los factores etiológicos de la amelogénesis imperfecta.
- Indicar la prevalencia de la amelogénesis imperfecta.
- Mencionar las secuelas patológicas que pueden ocasionar la amelogénesis imperfecta.
- Conocer los diferentes tratamientos para la amelogénesis imperfecta.

### **1.4 HIPOTESIS**

#### **HIPOTESIS DE TRABAJO**

La identificación oportuna de la amelogénesis imperfecta nos permitirá establecer el tratamiento ideal según sea el caso.

#### **NULA**

La identificación oportuna de la amelogénesis imperfecta no nos permitirá establecer el tratamiento ideal según sea el caso.

#### **ALTERNA**

El tratamiento ideal se podrá llevar a cabo mediante el diagnóstico oportuno de la amelogénesis imperfecta.

## 1.5 VARIABLES

### VARIABLE INDEPENDIENTE

- Amelogénesis imperfecta

### VARIABLE DEPENDIENTE

- Tratamiento

## 1.6 DEFINICION DE VARIABLES

### Definición conceptual

#### Variable independiente

- Amelogénesis imperfecta

El nombre de amelogénesis imperfecta suele aplicarse a defectos hereditarios del esmalte que afectan tanto a la dentición primaria como a la permanente. En la práctica, parece razonable ampliar esta definición para incluir los casos esporádicos y aquellos casos en los que los defectos del esmalte se asocian a manifestaciones extra orales, como ocurre en algunos síndromes.

Grupo heterogéneo de defectos genéticos caracterizados por una formación defectuosa del esmalte.

La amelogénesis imperfecta es un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios de la formación del esmalte, que afectan a la dentición primaria y permanente.<sup>1</sup>

---

<sup>1</sup> 2) A. Cameron, R. Widmer, *Manual de la Odontología Pediátrica*, Madrid: Harcourt Brace, c1998.

6 J. Philip Sapp, Lewis R. Eversole, George P. Wisocki, *Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea* 2a ed., Barcelona: Elsevier, c2005.

### Definición conceptual

#### Variable Dependiente

- Tratamiento

Hace referencia a la forma o los medios que se utilizan para llegar a la esencia de algo, bien porque ésta no se conozca o porque se encuentra alterada por otros elementos.

En las ciencias de la salud (medicina, psicología, odontología, enfermería, etc.), tratamiento es el conjunto de medios de cualquier clase cuya finalidad es la curación o el alivio de las enfermedades o síntomas.

### Definición Operacional

#### Variable Independiente

- Amelogénesis Imperfecta

Anomalía de los dientes temporales o permanentes que se presenta en el esmalte presentando defectos en la misma, como en coloración y consistencia del esmalte en el órgano dentario.

### Definición Operacional

#### Variable Dependiente

- Tratamiento

Todos los medios de los cuales se vale el odontólogo para de restablecer la función masticatoria y estética del paciente.

## **1.7 TIPO DE ESTUDIO**

El presente trabajo de investigación fue de tipo descriptivo, ya que permite dar a conocer las características de la amelogénesis imperfecta, así como el tratamiento ideal según el caso.

## **1.8 IMPORTANCIA DE ESTUDIO**

Con el presente estudio se dieron a conocer las bases para la identificación oportuna de los pacientes que presentan amelogénesis imperfecta, así como sus repercusiones en boca y la selección del tratamiento adecuado para una buena salud bucal.

## **1.9 LIMITACIONES DE ESTUDIO**

No hubo limitaciones en este estudio, debido a que se encontró suficiente bibliografía para su realización.

## **CAPITULO II**

### **MARCO TEORICO**

#### **2.1 AMELOGENESIS IMPERFECTA**

La amelogénesis imperfecta se presenta como una formación anormal del esmalte o capa externa de los dientes. El esmalte está compuesto principalmente por mineral, que es formado y regulado por las proteínas en él.

La amelogénesis imperfecta es debida al mal funcionamiento de las proteínas en el esmalte: ameloblastina, enamelina, tuftelina y amelogenina.

Las personas afectadas con amelogénesis imperfecta tienen dientes con color anormal: amarillo, marrón o gris. Los dientes tienen un mayor riesgo de sufrir cavidades dentales y son hipersensitivos a los cambios de temperatura.

Este desorden puede afectar cualquier número de dientes.

Hasta la fecha, mutaciones en los genes: *AMELX*, *ENAM*, *MMP20*, y *KLK-4* han sido encontrados de causar amelogénesis imperfecta (forma no-sindrómica).



Los genes *AMELX*, *ENAM*, *KLK-4* y *MMP20* proveen instrucciones para producir proteínas que son esenciales para el normal desarrollo de los dientes.

Estas proteínas están involucradas en la formación del esmalte, el cual es duro, material rico en calcio que forma la capa exterior de cada diente.

Las mutaciones en algunos de estos genes alteran la estructura de estas proteínas o incluso impiden a los genes producir por completo las proteínas. Como resultado el esmalte dental es anormalmente fino o suave y puede tener un color amarillo o marrón. Los dientes con esmalte defectuoso son débiles y fácilmente dañados.

Los investigadores están buscando mutaciones en otros genes que puedan también causar amelogenesis imperfecta.

La amelogenesis imperfecta puede tener diferentes patrones de herencia dependiendo del gen que es alterado. La mayoría de los casos son causados por mutaciones en el gen *ENAM*, y son heredados con un patrón autosómico dominante. Este tipo de herencia significa que una copia del gen alterado en cada célula es suficiente para causar el desorden.

La amelogenesis imperfecta es también heredada en un patrón autosómico recesivo; esta forma de desorden puede resultar de mutaciones en el gen *ENAM* o *MMP20*. Una herencia autosómico recesiva significa que dos copias del gen en cada célula están alteradas.

Cerca del 5% de los casos de amelogenesis imperfecta son causadas por mutaciones en el gen *AMELX* y están vinculadas a un patrón de enlace X. Una condición se considera enlazada X si el gen mutado que causa el desorden se localiza en el cromosoma X, uno de los dos cromosomas sexuales. En muchos casos, el macho con una forma enlazada X de esta condición experimenta más severas anormalidades dentales que una hembra afectada.

Otros casos de esta condición resultan de nuevas mutaciones de genes y ocurren en gente sin historia de desordenes genéticos en su familia. Así pues la amelogénesis imperfecta muta nuevamente

## DEFINICIÓN

### AMELOGENESIS IMPERFECTA

El nombre de amelogénesis imperfecta suele aplicarse a defectos hereditarios del esmalte que afectan tanto a la dentición primaria como a la permanente. En la práctica, parece razonable ampliar esta definición para incluir los casos esporádicos y aquellos casos en los que los defectos del esmalte se asocian a manifestaciones extra orales, como ocurre en algunos síndromes.

### HIPOPLASIA DE EL ESMALTE

La amelogénesis presenta dos estadios. En el primero se forma la matriz, y en el segundo esta se calcifica. Los factores locales o sistémicos que interfieren en la formación normal de la matriz provoca unos defectos de irregularidades en la superficie denominados *hipoplasia de el esmalte*. Los factores que alteran su calcificación y maduración son conocidos *como hipocalcificación del esmalte*.

### AMELOGENESIS IMPERFECTA

La amelogénesis imperfecta (AI) representa un ejemplo clásico de los defectos hereditarios del esmalte.<sup>2</sup>

---

<sup>2</sup> 2) A. Cameron, R. Widmer, *Manual de la Odontología Pediátrica*, Madrid: Harcourt Brace, c1998. 7 Ralph E. McDonald, David R. Avery, *Odontología Pediátrica y del adolescente* 6a ed., Madrid: Mosby/Doyma Libros, c1995. 4 Pinkham Titulo: *Odontología Pediátrica* 3a ed., México, D.F.: McGraw-Hill Interamericana, c2001.

## AMELOGENESIS IMPERFECTA

Definida como: grupo heterogéneo de defectos genéticos caracterizados por una formación defectuosa del esmalte.

La amelogénesis imperfecta es un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios de la formación del esmalte, que afectan a la dentición primaria y permanente. Estos trastornos se limitan al esmalte, los demás componentes de los dientes son normales. La formación del esmalte normal evoluciona a través de tres etapas:

- 1) Formación de la matriz del esmalte (ameloblastos activos).
- 2) Mineralización de la matriz del esmalte (mineralización primaria).
- 3) Maduración del esmalte (mineralización secundaria).<sup>6</sup>

## DISPLACIA GENÉTICA

(Amelogénesis imperfecta)

Es una anomalía estructural del esmalte de tipo hereditario. Este trastorno del desarrollo de la dentición se debe bien a una función anormal de los ameloblastos o a una alteración en el depósito estructural y la clasificación de la matriz del esmalte que segregan los ameloblastos.<sup>3</sup>

---

<sup>3</sup> 6) J. Philip Sapp, Lewis R. Eversole, George P. Wisocki, *Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea* 2a ed., Barcelona: Elsevier, c2005. 3 E. Barberia Leache, J. R. Boj Quesada, M. Catalá Pizarro, C. García Ballesta, A. Mendoza, *Odontopediatría*, Barcelona: Masson, 2004.

Defectos hereditarios del esmalte

Defecto primario del esmalte

(Amelogénesis imperfecta)

A los defectos hereditarios no asociados con defectos generalizados, se los considera amelogénesis imperfecta.

## ANOMALIAS DE LA ESTRUCTURA

(ANOMALIAS HIPOPLASICAS)

La amelogénesis imperfecta representa un número de anomalías de la estructura del esmalte, causada por la función deficiente del órgano del esmalte. Es un disturbio dental de naturaleza ectodérmica por completo ya que los componentes mesodérmicos no están alterados.

También recibe los nombres de odontogénesis imperfecta, displasia hereditaria del esmalte, hipocalcificación hereditaria del esmalte, aplasia del esmalte, entre otros.

La formación del esmalte normal pasa por 3 etapas: estadio formativo, cuando ocurre la reproducción y deposición de la matriz orgánica; estadio de mineralización, durante el cual la matriz es mineralizada; y estadio de maduración, cuando ocurre la maduración de la matriz mineralizada, dejando los cristales de apatita incompletos, y los prismas del esmalte sin vaina interprismática.<sup>4</sup>

---

<sup>4</sup> 5) Raymond L. Braham, Merle E. Morris, *Odontología Pediátrica*, Buenos Aires: Médica Panamericana, c1984. 9) Léa Assed Bezerra da Silva, *Tratado de Odontopediatría*, Bogotá: AMOLCA, 2008

## ANOMALIAS DE LA ESTRUCTURA

(Afectación al esmalte)

Las anomalías del esmalte son alteraciones heterogéneas que sientan sobre un diente o sobre toda la arcada dentaria. El aspecto macroscópico es variable, localizándose puntualmente o afectado a toda la superficie coronaria.

El desarrollo del esmalte se realiza en tres etapas:

- Deposito de la matriz orgánica
- Mineralización de la matriz orgánica
- Organización y maduración de los cristales de esmalte.

### Amelogénesis imperfecta

La amelogénesis imperfecta está determinada por un grupo de alteraciones provocadas por anomalías del código genético de las proteínas de la matriz del esmalte.

### Amelogénesis imperfecta

La amelogénesis imperfecta representa un grupo de trastornos hereditarios de aparición similar en la formación del esmalte de ambas denticiones.<sup>5</sup>

---

<sup>5</sup> 8) Margarita Varela, *Problemas Bucodentales en Odontopediatría*, Madrid: Ergon, c1999. 17) R. A. Cawson, E. W. Odell, *Medicina y Patología Oral* 8ª ed., Barcelona: Elsevier, c2009. 18) Joseph A. Regezi, James J. Sciubba, *Patología Bucal*, México: Interamericana; McGraw-Hill, 1995.

## Amelogénesis imperfecta

Sexo: la predilección varía de acuerdo con el tipo de herencia. Rasgos clínicos: representan una variedad de defectos del esmalte hereditarios, que pueden agruparse en dos formas principales: aquellas que presentan cantidades normales de matriz del esmalte con hipocalcificación y aquellas con una detención o con una falta en la matriz del esmalte, que son los tipos hipoplásicos.

Amelogénesis imperfecta es un grupo de trastornos hereditarios caracterizado por un defecto en una de las tres etapas de la formación del esmalte (formación de matriz, mineralización y maduración). Afecta las denticiones primaria y permanente.

## Amelogénesis imperfecta.

Afecta a todos los dientes; raras veces en forma aislada. Las coronas tienen contorno redondeado y su coloración varía desde marrón claro a gris amarillo. La capa de esmalte puede ser muy delgada a faltar total o parcialmente, presentando variados tipos de hipoplasia coronaria.

## Amelogénesis imperfecta (displasia hereditaria del esmalte)

La amelogénesis imperfecta es un trastorno de desarrollo de la formación del esmalte que afecta todos los dientes, lo mismo caducos que permanentes. El trastorno, que ataca a la matriz formadora del esmalte y a su calcificación, no incluyen los componentes mesodérmicos del diente y, por ello, la dentina es en esencia normal.<sup>6</sup>

---

<sup>6</sup> 19) Lewis R. Eversole, *Patología Bucal diagnóstico y tratamiento*, Buenos Aires: Edit. Médica Panamericana, c1983. 20) Robert P. Langlais, Craig S. Miller, Jill S. Nield Gehrig, *Atlas a Color de Enfermedades Bucales*, México: El Manual Moderno, 2011, ©2011. 21) José Javier Hecheverría García, Emili Cuenca Sala, Josep Pumarola Suñe, *El Manual de Odontología*, Barcelona: Masson, c1995. 22) Edward V. Zegarrelli, Austin H. Kutscher, George A. Hyman, *Diagnostico Patología Oral 2ª ed.*, Barcelona: Salvat, 1982

Amelogénesis.- proceso durante el cual se forma la matriz de esmalte a partir de ameloblastos.

Imperfecta.- amplia categoría de trastornos del desarrollo en la formación estructural del esmalte.

Amelogénesis.- Proceso por el cual se constituye el esmalte. Consiste básicamente en dos aspectos:

- a) Formación de la matriz orgánica
- b) Mineralización y maduración de la matriz.

Los ameloblastos, dotados de actividad secretora, cumplen un papel fundamental en el desarrollo del esmalte.

Imperfecta.- Anormalidades genéticamente determinadas en la formación del esmalte, no asociadas con evidencias de enfermedades bioquímicas o sistemática". (Weinman, Svoboda y Woods).

Es una afectación de tipo hereditario en la cual el esmalte ofrece un espesor muy reducido. El diente asume una coloración parduzca característica. En ocasiones el esmalte aparenta una hipoplasia generalizada: su superficie es rugosa y ofrece numerosas soluciones de continuidad, pero mantiene su dureza natural. Otras veces se lo ve como tejido hipocalcificado, de consistencia blanda, que se deshace fácilmente, aunque sea normal la morfología radicular del diente.<sup>7</sup>

Amelogénesis.- elaboración de esmalte dental por los ameloblastos, que se inicia con su participación en la formación de la unión dentina-esmalte y continúa con la producción de la matriz de los prismas de esmalte y de las sustancias interprismáticas.

Las etapas de la amelogénesis incluyen la formación de la apófisis de Tomes, del espacio prismático y del incremento prismático diario.

---

<sup>7</sup> 13) Mosby, *Diccionario de Odontología* 2ª ed., Barcelona: Elsevier, 2009. 14) Stanley Yablonsky, *Diccionario Ilustrado de Odontología*, Buenos Aires; Madrid: Edit. Médica Panamericana, 1992

Imperfecta.- (amelogénesis imperfecta). Enfermedad hereditaria en la que el desarrollo del esmalte dental es defectuoso. Este desarrollo defectuoso puede deberse a agenesia o hipoplasia del esmalte dental o a su hipocalcificación.

Se caracteriza por un espesor muy reducido y friabilidad, con frecuentes manchas de diversos tonos de marrón.

## **ETIOLOGIA**

Variantes de la amelogénesis imperfecta con herencia mendeliana

Autosómica dominante

Autosómica recesiva

Ligada al cromosoma X (locus del gen: Xp22)

Se han identificado dos genes, uno con el cromosoma X, que es el gen que codifica la amelogenina, la principal proteína estructural de la matriz del esmalte y otro en el cromosoma 4 y que interviene en algunos casos de amelogénesis imperfecta autosómica dominante.

En la amelogénesis imperfecta ligada al cromosoma X las mujeres presentan franjas verticales de esmalte alterado como signo de ionización (v. hipótesis de Lion).



Esas franjas pueden ser más delgadas (debido a la hipoplasia) y/o de color anómalo (debido a la hipomineralización).en esas familias no se produce transmisión entre varones, mientras que las mujeres heterocigóticas pueden transmitir el rasgo a los niños de ambos sexos.<sup>8</sup>

Las causas más frecuentes de la formación de un esmalte anormal fueron las deficiencias de vitamina A, C y D, así como el calcio y el fósforo.

#### Hipoplasia causada por flúor (fluorosis dental)

La ingestión excesiva de flúor afecta a los ameloblastos durante el estadio de formación de los dientes, y provoca la aparición de la entidad conocida como esmalte moteado.

El aspecto del esmalte afectado en su fase de formación es muy variable debido al exceso de flúor. Aunque los casos más graves de fluorosis dental son los que se asocian a un consumo elevado de flúor, al parecer existe una gran variación de un individuo a otro. El esmalte presenta un aspecto blanquecino, opaco o con fosas. También es frecuente una pigmentación parda en los dientes anteriores superiores.

En el examen de secciones, Bhussry comprobó que la pigmentación afectaba sobre todo al tercio externo del esmalte. En estas regiones, la pigmentación oscureció estructuras como los bastoncitos y las líneas incrementales. También detecto un contenido de nitrógeno más alto de lo normal en el esmalte.

---

<sup>8</sup> 2) A. Cameron, R. Widmer, *Manual de la Odontología Pediátrica*, Madrid: Harcourt Brace, c1998

Ockerse y Wasserstein observaron que en el esmalte moteado con afección moderada o intensa, se encuentran cantidades pequeñas de magnesio, lo cual no ocurre en el esmalte normal. Se ignora si la única causa del moteado son los compuestos de magnesio, o si también participan otros factores presentes en los alimentos y en la saliva.

La herencia puede ser autosómica dominante, recesiva o ligada al cromosoma X. sin embargo, los tipos más habituales ostenta una herencia autosómica, y se supone que son el resultado de mutaciones en el gen AMEL X, que codifica la ameloblastina (C4), la enamelinina (C4) o la tuftelina (C1). En el caso de la amelogénesis imperfecta del tipo autosómico dominante, la posición del gen anómalo se ubica en el cromosoma 4q21, del que depende la enamelinina.

Los tipos menos frecuentes, ligados al cromosoma X, están producidos por una variedad de alteraciones en los genes amelogénicos. Aunque resulta confuso, parece ser la misma mutación puede, a veces, producir hipoplasia, hipomineralización o hipomaduración en diferentes pacientes.

Los factores genéticos actúan mientras dura la amelogénesis. Por lo tanto todos, los dientes están afectados, y los defectos perjudican a todo el esmalte o se distribuyen al azar en el mismo. Por el contrario, los factores exógenos que afectan a la formación del esmalte (con la importante excepción de la fluorosis) tienden actuar durante un periodo relativamente breve y producen anomalías relacionadas con este periodo de formación de esmalte.<sup>9</sup>

---

<sup>9</sup> 7) Ralph E. McDonald, David R. Avery, *Odontología Pediátrica y del adolescente* 6a ed., Madrid: Mosby/Doyma Libros, c1995. 17) R. A. Cawson, E. W. Odell, *Medicina y Patología Oral* 8ª ed., Barcelona: Elsevier, c2009.

### Amelogénesis imperfecta hipoplásica

Los principales modelos hereditarios son el autosómico dominante y el recesivo, el ligado al cromosoma X y un tipo dominante ligado al cromosoma X (una rareza genética). En este último, existe un fracaso casi completo de la formación del esmalte en los hombres afectados, mientras que en las mujeres el esmalte está estriado verticalmente. Ocasionalmente, existen casos difíciles de clasificar.

### Amelogénesis imperfecta. Hipomaduración

Existen distintas variantes de defectos de hipomaduración, como una forma más profunda autosómica dominante (tipo 4) de hipomaduración, combinado con hipoplasia, y formas más benignas limitadas a algunas superficies.

### Amelogénesis imperfecta hipocalcificada

Los incisivos superiores pueden adquirir un desnivel, debido al desgaste del esmalte blando y fino del borde incisivo, hay modelos hereditarios dominantes y recesivos.

Aun cuando se ha publicado un número considerable de casos en los que no existía en apariencia una base hereditaria, la enfermedad es sin duda de origen genético y es transmitida como un simple carácter mendeliano no ligado al sexo.

### Hipoplasia del esmalte causada por fluoruro Esmalte moteado

Etiología. En la actualidad se sabe que la ingestión de agua potable, que contiene fluoruro durante la época de formación dental puede dar lugar a un esmalte moteado.

La intensidad de dicho moteado aumenta según la cantidad de fluoruro que contenga el agua. De este modo hay un moteado mínimo de poca importancia clínica cuando el agua contiene un nivel menor de 0.9 a 1.0 partes por millón de fluoruro y se vuelve más notorio cuando el nivel es mayor.

Esta hipoplasia se debe a la alteración que sufre los ameloblastos durante la etapa formativa del desarrollo dental. La naturaleza exacta de la lesión se desconoce, pero hay manifestación histológica de daño celular, la matriz del esmalte, este defectuoso o deficiente; también se ha demostrado que mayores niveles de fluoruro obstruye el proceso de calcificación de la matriz.

#### Hipoplasia ambiental del esmalte

Los ejemplos de hipoplasia del esmalte origen ambiental pueden ser resultado de trastornos sistémicos y locales. Las deficiencias en la nutrición, en especial vitamina A, C y D, así como el calcio y el fósforo, son algunos de los factores sistémicos productores de hipoplasia generalizada del esmalte (Jorgerson y Yost, 1982).

#### Hipoplasia causada por deficiencia nutricional y fiebres exantematosas

Algunos estudios indican que las enfermedades exantematosas son factores etiológicos, incluyendo sarampión, varicela y fiebre escarlatina, pero otros investigadores no han podido confirmarlo. En general, se puede establecer que cualquier deficiencia nutricional o enfermedad sistémica grave puede causar hipoplasia del esmalte, los ameloblastos son uno de los grupos de células corporales más sensibles con respecto a la función metabólica.<sup>10</sup>

---

<sup>10</sup> 17) R. A. Cawson, E. W. Odell, *Medicina y Patología Oral* 8ª ed., Barcelona: Elsevier, c2009. 22) Edward V. Zegarrelli, Austin H. Kutscher, George A. Hyman, *Diagnostico Patología Oral* 2ª ed., Barcelona: Salvat, 1982. 4) Pinkham Titulo: *Odontología Pediátrica* 3a ed., México, D.F.: McGraw-Hill Interamericana, c2001.

## TIPOS DE AMELOGENESIS IMPERFECTA

### Fenotipos

Los fenotipos van desde la hipoplasia (esmalte fino) con espacios entre los dientes contiguos, hasta los diferentes grados de hipomineralización (esmalte mal formado) con la alteración del color y la translucidez, aunque en muchos casos conviven la hipoplasia y la hipomineralización. El color de el esmalte refleja con claridad el grado de hipomineralización; cuanto más oscuro, más acusada es la hipomineralización en general.

En algunas formas de amelogénesis imperfecta los dientes no llegan a erupcionar, debido presumiblemente a una alteración del órgano del esmalte, y sufren una reabsorción de sustitución de sus coronas. En otras formas se observa una mordida abierta anterior esquelética.

### Formas hipoplásicas:

- El esmalte es muy fino.
- Representa la mayoría de los casos.
- No existen puntos de contacto interdientales en la forma de esmalte fino.
- El esmalte puede ser rugoso, liso o con picaduras repartidas al azar.
- Las mujeres portadoras de las formas ligadas al cromosoma X manifiestan ionización con franjas verticales de esmalte normal y anómalo.
- La erupción de los dientes se retrasa.
- Los dientes sin erupcionar pueden sufrir reabsorción de sustitución.
- En un 60% de los casos se observa una mordida abierta anterior.

Formas hipomineralizadas:

- El esmalte tiene un espesor normal inicialmente.
- El color es amarillo oscuro o pardo.
- El esmalte es más blando de lo normal, tiende a mellarse y se puede atravesar con un explorador. En las formas más graves es posible arañar el esmalte con un limpiador.
- Los dientes erupcionan con un espesor normal, pero el esmalte se pierde al poco tiempo, dejando al descubierto una dentina rugosa y muy sensible.
- Se forman grandes masas de cálculos supragingivales.
- En las radiografías difícil distinguir el esmalte de la dentina, y en los casos más graves puede aparecer una imagen apolillada.<sup>11</sup>

La hipoplasia del esmalte puede ser leve y provocar solo la aparición de fosas en la superficie del mismo, o de una línea horizontal que atraviesa el esmalte de la corona. Si se ha interrumpido la actividad ameloblástica durante mucho tiempo, se forman grandes áreas con un esmalte irregular o imperfecto.

Probablemente, la hipoplasia posnatal del esmalte (de los dientes temporales) es tan común como la hipoplasia de los dientes permanentes, aunque por lo general la primera no se presenta como una forma grave. La hipoplasia del esmalte de los dientes antes del nacimiento es poco frecuente Kronfeld y Schour afirman que la hipoplasia neonatal es un trastorno de la formación, más que de la calcificación del esmalte y la dentina, con origen en el periodo neonatal.

---

<sup>11</sup> 2) A. Cameron, R. Widmer, *Manual de la Odontología Pediátrica*, Madrid: Harcourt Brace, c1998.

En su forma leve, el trastorno prenatal provoca una acentuación del borde neonatal de los dientes temporales.

En el tipo grave, en cambio, existe una detención del proceso de formación del esmalte en el nacimiento o bien durante el periodo neonatal. A partir de la zona con el esmalte presente al nacer, la amelogénesis posnatal se limita a la porción de la corona situada más cerca del cuello.<sup>12</sup>

Las cuatro categorías principales se describen según las etapas del desarrollo dental en que se considera pueden situarse.

Tipo hipoplásico.

Los efectos hereditarios del esmalte que ocurren en la etapa de histodiferenciación en el desarrollo dental se ejemplifican por el tipo hipoplásico de amelogénesis imperfecta, 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 del esmalte, por lo cual las células no se diferencian en ameloblastos. Hay afección de la dentición primaria y secundaria, y la alteración se hereda sobre todo como rasgo autosómico dominante.

Los dientes afectados son pequeños, con contactos abiertos, y las zonas de las coronas tienen un esmalte muy delgado o inexistente, lo que produce mayor sensibilidad a los estímulos térmicos. Se ha observado mordida abierta en 60% de los casos informados (Rowley et al., 1982).

---

<sup>12</sup> 7) Ralph E. McDonald, David R. Avery, *Odontología Pediátrica y del adolescente* 6a ed., Madrid: Mosby/Doyma Libros, c1995.

### De tipo hipomaduración

El tipo de hipomaduración de la amelogénesis imperfecta representa un ejemplo de un defecto hereditario en la aposición de la matriz del esmalte, y se caracteriza por que los dientes tienen un grosor normal, pero un valor bajo de radiodensidad y contenido mineral. El problema se relaciona con persistencia de contenido orgánico en la vaina prismática, que causa calcificación diferente, bajo contenido mineral y una superficie porosa que se pigmenta.

### Hipoplasia o hipomaduración con 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. Este último aparece moteado, con color amarillo pardo, y muestra un pequeño puntilleo en la 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 palmares agrandadas.

### Tipo hipocalcificado

El tipo de hipocalcificación de la amelogénesis imperfecta es una aberración heredable en la formación del esmalte en la fase de calcificación.

Desde el punto de vista cuantitativo, el esmalte es normal, pero en términos cualitativos la calcificación de la matriz es precaria, dando por resultado fractura de la superficie del esmalte.

El esmalte hipocalcificado es blando y frágil, en particular en las regiones incisales, y se fragmenta con fragilidad, con exposición de la dentina subyacente, situación que produce un aspecto desagradable. El aumento en la formación del cálculo y el retraso notable de la erupción dental son hallazgos constantes.<sup>13</sup>

---

<sup>13</sup> 4) Pinkham Título: *Odontología Pediátrica* 3a ed., México, D.F.: McGraw-Hill Interamericana, c2001.



Tres tipos de amelogénesis imperfecta se correlacionan con defectos de esas etapas:

- 1) El tipo hipoplásico (focal o generalizado), el cual presenta una reducción de la formación de la matriz del esmalte causada por interferencia en la formación de los ameloblastos.
- 2) El tipo hipocalcificado, que constituye una forma gravemente defectuosa de mineralización de la matriz el esmalte.
- 3) El tipo con hipomaduración, que presenta una alteración menos grave en la mineralización, con áreas focales o generalizadas de cristalitas de esmalte inmaduro.

Haciendo uso de este esquema básico, junto con criterios clínicos, histológicos y genéticos, Witkop y Sauk clasificaron los diversos tipos de amelogénesis imperfecta. Las características clínicas que siguen son útiles para diferenciar los tipos fundamentales de amelogénesis imperfecta.

Tipo hipoplásico: el esmalte es más delgado que lo normal en las áreas focales o generalizadas; la radiodensidad del esmalte es mayor que la de la dentina.

Tipo hipocalcificado: el esmalte es de espesor normal, pero es blando y se elimina fácilmente con un instrumento romo; asimismo, es menos radiodenso que la dentina.

---

Tipo con hipomaduración: el esmalte es de espesor normal, pero no de dureza y translucidez; el esmalte puede ser perforado con la punta de una sonda de exploración haciendo presión firme, y puede ser separado de la dentina subyacente mediante rascado; la radiodensidad del esmalte es aproximadamente la misma que la dentina. La forma más leve de hipomaduración tiene una dureza normal y presenta manchas blancas opacas en los bordes incisales de los dientes (dientes con gorro de nieve).

La clasificación de los subtipos se fundamenta principalmente en varios rasgos: apariencia clínica del efecto, etapa de la formación del esmalte en la que aparecen las anomalías y patrón genético de transmisión familiar, o lo que es lo mismo, criterios clínicos, histológicos y genéticos.

En la amelogénesis imperfecta, junto con la anomalía estructural del diente, que suele afectar a las dos denticiones, pueden coexistir alteraciones de la oclusión del tipo de mordida abierta en anterior.

Los portadores de este defecto presentan baja tasa de caries que, según algunos autores, puede deberse a la falta de contactos interdientales y a la escasa profundidad de las fisuras, pero presentan mayor tendencia a sufrir patología periodontal, si los comparamos con la población normal.

Esto se debe a que presentan defectos en el epitelio de contacto gingival y a que tienen mayor susceptibilidad para retener placa bacteriana por la anomalía formada dentaria.

La alteración se limita exclusivamente al esmalte. Radiográficamente, el perfil de la cámara pulpar es normal y la morfología radicular no se diferencia de los dientes anormales.

Según su etapa de desarrollo dental que se altera, los defectos estructurales del esmalte se clasifican en tres tipos o formas clínicas:

#### 1) Tipo hipoplásico

Es la forma más rara de presentación. se caracteriza por que el diente tiene zonas ausentes de esmalte ya que en estado embrionario ahí partes del órgano dental carentes de epitelio interno. Esto va a dar lugar a que la fase de diferenciación histológica no se formen ameloblastos.

Se ha identificado seis tipos diferentes de amelogénesis imperfecta del tipo hipoplásico. Las formas lisas pueden heredarse de manera autosómica dominante o ligadas al cromosoma X. en el tipo autosómico dominante, los dientes son pequeños de forma cónica y con diastemas. El esmalte es delgado y el color varía de blanco a amarillo o pardo, que no es más que el reflejo de la dentina subyacente.

La forma ligada al cromosoma X presenta, en los hombres, un esmalte delgado, suave y de color café. En las mujeres lo característico es observar bandas de esmalte normal e hipoplásico alteradas.

La amelogénesis imperfecta hipoplásica rugosa puede heredarse de forma autosómica dominante o recesiva. En la forma dominante, el esmalte es delgado y rugoso, y se desprende con facilidad de la dentina. Son frecuentes los diastemas interdientales. La forma recesiva es similar a la anterior; pero más grave. Algunos autores consideran esta variedad una agenesia total del esmalte.

En la forma hipoplásica con agujeros, el esmalte que tiene un grosor normal, presenta múltiples fositas que se tiñen de color café. En la forma hipoplásica local varía desde hileras horizontales de fosas hasta amplias bandas de hipoplasia. Estas dos últimas formas se heredan de forma autosómica dominante.

## 2) Tipo hiocalcificado

Es la forma más frecuente, la alteración se presenta en la fase de alteración de la matriz orgánica. La displasia se manifiesta como un problema cualitativo y no de cantidad de esmalte. En efecto el esmalte se forma en cantidades adecuadas y los dientes erupcionan con normalidad, pero al haberse calcificado probablemente será frágil y se desprenderá sin dificultad, dejando al descubierto la dentina con el consiguiente aumento de sensibilidad a los estímulos térmicos y mecánicos. Es frecuente la coexistencia de mordida abierta anterior.

## 3) Tipo hipomaduro

En este caso, la alteración se presenta en la fase final de la amelogénesis, durante el proceso de maduración del esmalte. Los dientes en este caso, tienen un espesor normal; el grosor es adecuado, pero ahí disminución del contenido mineral y de radiodensidad por lo que la calcificación será deficiente. Se observa que al ser pobre la calcificación, aunque la matriz se ha formado con un espesor adecuado, el esmalte es blando rugoso y de gran permeabilidad.<sup>14</sup>

Aunque se hicieron muchos intentos por clasificar la amelogénesis imperfecta, Winter y col. Y Witkop y col. Demostraron que se deben utilizar criterios clínicos, histológicos y genéticos, para clasificar estos defectos. En un pasado, Schulze propuso como criterio para la clasificación a la mordida abierta anterior; pero Witkop señaló que la mordida abierta anterior no es sino un efecto secundario antes que un efecto pleiotrófico de la mutación genética. Así, la persistencia o ausencia de mordida abierta anterior no distingue entre mutaciones genéticas específicas.

---

<sup>14</sup> 6) J. Philip Sapp, Lewis R. Eversole, George P. Wisocki, *Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea* 2a ed., Barcelona: Elsevier, c2005. 3) E. Barberia Leache, J. R. Boj Quesada, M. Catalá Pizarro, C. García Ballesta, A. Mendoza, *Odontopediatría*, Barcelona: Masson, 2004.

Las formas hipoplásicas de amelogénesis imperfecta consisten en un espectro de trastornos que pueden incluir un defecto localizado en las fosillas o una disminución generalizada en la formación del esmalte.

Clínicamente, estos dientes en general parecen no entrar en contacto mesiodistalmente como resultado del esmalte delgado. Esto puede ocurrir en forma generalizada en la superficie dentaria integra o como fisuras horizontales del esmalte.

Entre las amelogénesis imperfectas hipoplásicas, la mayoría de los defectos tienen como modo de herencia la dominante autosómica, aunque se ha descrito una forma lisa ligada a X, se trata aquí de un defecto especialmente profundo en los varones afectados. Es menos profundo en las mujeres, donde la ionización del gen X produce bandas verticales de esmalte normal y anormal. Además se ha descrito una rara autosómica rugosa.

En las amelogénesis imperfectas hipoplásicas con fosillas, el esmalte de las denticiones primaria y permanente suelen alcanzar un espesor normal. Aunque por toda la superficie están distribuidas aleatoriamente fosillas que van desde una punta de alfiler, por toda la corona clínica.

Con frecuencia se produce la tinción de fosillas después de una exposición al medio bucal, lo que da a los dientes el aspecto de viruelas negras. En general, en estas formas hipoplásicas, las caras vestibulares están afectadas en mayor grado que las caras linguales. Se observa variantes en la cantidad de dientes afectados y en la cantidad de fosillas en el esmalte dentro de las familias.

Los defectos *hipoplásicos locales*, en la formación del esmalte se presentan clínicamente como una hilera horizontal de fosillas o depresiones lineales como una gran zona de hipoplásica con hipocalcificación adyacente hasta y debajo de las áreas hipoplásicas. Estos defectos, nuevamente, son más notorios en la cara vestibulares de los dientes y suelen involucrar el tercio medio del esmalte. El borde incisal y las caras oclusales en general no se ven afectadas. En algunas instancias, pueden estar afectadas ambas denticiones, primaria y permanente, aunque se a descrito casos aislados de una sola dentición afectada.

Pero lo más profundo es que la pauta de involucración adamantina no se corresponde con el desarrollo específico del germen dentario como se ve en los efectos ambientales sobre los dientes, como en la pigmentación tetraciclínica.

La amelogénesis imperfecta hipoplásica lisa representa una disminución generalizada de la formación del esmalte. El esmalte aquí suele ser delgado, duro y lustroso, con una superficie extremadamente lisa. El color de los dientes erupcionados puede varias de un tono opaco a otro blanco o pardo traslúcido que refleja la dentina subyacente.

El esmalte tiene aproximadamente  $1/4$  a  $1/8$  de su espesor normal, lo cual da a los dientes el aspecto de estar preparados para una restauración de recubrimiento completo. Los dientes no se tocan en el punto de contacto y puede faltar por completo parte del esmalte en los dientes recién erupcionados, en especial en el tercio incisal u oclusal, que puede ser pizarroso en las áreas proximales. Cabe señalar que algunos de estos defectos clínicos son debidos a la reabsorción del esmalte antes de la erupción.

Las *amelogénesis imperfectas hipomaduras* se caracteriza por un esmalte vetado pardo-amarillento-blanco con espesor normal; así que todos los dientes hacen contacto o tienen tamaño normal. Sin embargo, el esmalte es más blando de lo normal y se desprende con facilidad de la dentina.

Esta forma se reconoce más fácilmente por que la radiodensidad del esmalte se aproxima a la dentina. En general se transmiten por genes recesivos autosómicos, pero se ha descrito una forma recesiva ligada a X y una dominante autosómica.

Histológicamente los cortes por desgaste en la hipomaduración revelan un límite amelodentario normalmente festoneado que puede parecerse mucho al del esmalte normal.

La porción media o la porción exterior del esmalte muestra un llamativo defecto de casi todas las vainas de los prismas en esa zona. Pueden faltar por completo esas vainas o estar ocupadas por residuos pigmentados o con una tinción eosinófila (hematoxilina-eosina) o la Tricróma de Manson. Estos defectos de la vaina prismática pueden ampliarse con defectos de las vainas adyacentes hasta obliterar varios prismas.

En la superficie del esmalte prevalece una inversión hacia la casi normalidad con menos prismas rodeados por defectos interprismáticos. A un subtipo bastante común de *amelogénesis imperfecta hipomadura* se le da el nombre de *dientes con sombrero nevado*. Se trata de una alteración en la cual proporciones variables de esmalte en incisal u oclusal tienen un aspecto blanco opaco.

La blancura opaca del esmalte puede ser pareja o punteada y clínicamente parece afectar una sola superficie del esmalte y se asemeja al aspecto del esmalte observado en las manchas blancas u opacas. El límite entre el esmalte blanco u opaco y translucido es a menudo muy nítido.

El modelo de los dientes afectados tiene una clara relación anteroposterior y no muestra una correlación con el orden cronológico del orden dentario. En una familia, la cantidad de dientes afectados por varía entre los individuos afectados. En general, sin embargo, los dientes superiores parecen estar más severamente afectados que los inferiores. El esmalte blanco opaco no tiene el brillo iridiscente visto en el aspecto de cresta blanca escarchada del esmalte con fluorosis leve. Pueden resultar afectados los dientes primarios y los permanentes, pero no se sabe si una persona con aquellos afectados también tendrá estos alterados.

Histológicamente, el defecto involucra la superficie del esmalte que se encuentra debajo del primer milímetro de la superficie adamantina de aspecto normal. El defecto involucra primordialmente las vainas prismáticas que contienen cristales de esmalte desorientados.

En América del norte, probablemente la forma más común de defectos de esmalte hereditario está representada por las formas hipocalcificada de amelogénesis imperfecta. Lo más corriente es que la afección sea transmitida por un gen dominante autosómico, pero también se ha descrito una rara variedad recesiva autosómica.

El esmalte de los dientes erupcionados recientemente y los no erupcionados y reabsorbidos es habitualmente de espesor normal, aunque se ven ocasionalmente unas zonas de hipoplasia en el tercio medio de la cara vestibular. Los dientes recién erupcionados están a menudo cubiertos por un esmalte obscurecido, lustroso, opaco, color de miel o amarillo-anaranjado-pardo.



El esmalte, es tan blando que desaparece pronto después de la erupción y deja a la corona integrada solo por dentina. El esmalte de la porción cervical de la corona tiene con frecuencia un grado mayor de calcificación que el ubicado en otras partes de la corona clínica.

El esmalte tiene una consistencia como de queso y puede ser raspado de la dentina con un instrumento filoso. De tal manera, se pierde rápidamente en las áreas supracervicales más blandas y deja zonas de dentina expuesta que pueden ser extremadamente sensibles. Algunos casos de estos defectos aparecieron vinculados con un retraso de erupción o su ausencia.

Se ha descrito mordida abierta anterior en aproximadamente 60% de una forma de este defecto. De modo similar a las formas de hipomaduración de la amelogénesis imperfecta, el esmalte de esos dientes no hace contacto radiográficamente con la dentina y esta suele ser más radiodensa que el esmalte. Histológicamente, este tejido en los dientes no erupcionados tiene un espesor normal y a menudo a la matriz adamantina se mantiene en erupcionados no después de descalcificados.

El estudio de microscopio de estos defectos de la impresión de que están más gravemente expresados como trastornos de la calcificación interprismática de la vaina, como se vio en la hipomaduración.<sup>15</sup>

---

<sup>15</sup> 5) Raymond L. Braham, Merle E. Morris, *Odontología Pediátrica*, Buenos Aires: Médica Panamericana, c1984.

## ANOMALIAS DE LA ESTRUCTURA DENTAL

### Anomalías estructurales hereditarias del esmalte

#### Hipoplasia del esmalte

Weinmann y cols. Dividieron las hipoplasias del esmalte (amelogénesis imperfecta) en dos tipos: los que incluyen la anomalías cualitativas del esmalte caracterizados por una mineralización reducida (hipomineralización) y los que consisten en una reducción cualitativa del esmalte con una mineralización normal (hipoplasia o aplasia del esmalte). Cada tipo de consta de diversas formas clínicas, como se indica a continuación:

- 1) Hipomineralización
  - a) Transmisión dominante autosómica
  - b) Transmisión recesiva autosómica
  - c) Transmisión dominante autosómica con displasia oculodentodigital
- 2) Hipoplasia o aplasia del esmalte
  - a) Transmisión dominante ligada al cromosoma X con mordida abierta.
  - b) Transmisión dominante ligada al cromosoma X sin mordida abierta
  - c) Transmisión dominante ligada al cromosoma X
  - d) Transmisión dominante autosómica; forma aplásica.
  - e) Transmisión dominante autosómica con efecto pleiotrópico; forma aplásica.
  - f) Transmisión dominante autosómica; forma hipoplásica
  - g) Transmisión recesiva autosómica con enfermedad de Morquio

#### Hipomineralización tipo I

Las hipoplasias del esmalte con hipomineralización no es fácil dividir las en diferentes subtipos por medios clínicos, genéticos, radiográficos, histológicos o químicos. Aunque existen algunas diferencias de color, forma y comportamiento clínico, no se han establecido características diagnosticas comunes.

Weinmann y colaboradores y Rushton describieron una cutícula atípica, relativamente homogénea pero lamelada, de hasta 0,04 mm de espesor, que cubre la superficie del esmalte. La causa y papel de esta cutícula son desconocidos.

Darling ha intentado una diferenciación morfológica de los dientes que presentan hipomineralización. Aún no se ha determinado si las variaciones comunicadas de color e intensidad, así como la distribución de la mineralización, son accidentales o resultan de varios tipos de hipocalcificación del esmalte determinadas genéticamente. Variaciones acentuadas en el aspecto y grado de hipoplasia en diversos miembros de la misma familia (Schulze) indican que estas diferencias son más bien el resultado de una distribución accidental del contenido mineral en estos dientes. Por otra parte, también conviene considerar influencias exógenas.

Sin embargo, puede haber tipos especiales. Por ejemplo, el esmalte blanco u opaco descrito por Black que Witkop denomina hipomaduración, pudiera ser un tipo especial. Es difícil evaluar estas observaciones sin experiencia personal. Sin embargo, parece demasiado prematuro separar la hipocalcificación y la hipomaduración basándose en datos clínicos, especialmente si se tiene en cuenta que incluso la mineralización y maduración del esmalte normal aún no se conoce por completo.

La hipoplasia del esmalte descrita por Witkop que ocurre en el lado lingual, se encuentra algunas veces solo en los dientes deciduos y es heredada como carácter dominante autosómico, también pudiera ser de tipo especial. Sin embargo, hay diferencias significativas en la transmisión genética de los defectos de esmalte por hipomineralización que previamente hemos descrito como dientes marrones, defectuosos o manchados.

#### Tipo 1a: Transmisión dominante autosómica

Macklin, Weinmann y colaboradores, Gustafson y colaboradores, Kinast y Chaudry y colaboradores descubrieron este subtipo. Los dientes de los miembros familiares varían significativamente en aspecto, hallazgos clínicos y alteración histológica.

#### Tipo 1b: Transmisión recesiva autosómica

Este tipo se ha observado en hermanos con progenitores normales (Hirse Korn, Zilkens, Rygge, Euler, Plathner,). Sin embargo, la decisión en cuanto al genotipo es insegura en estos casos porque podría tratarse, por ejemplo, de un nuevo mutante de tipo 1a o con herencia poligénica. Como en algunos casos (Keeler, Zak, Wittner, Dechaume, y cols.) los progenitores eran parientes cercanos, es posible una herencia recesiva autosómica. Fraudé, Lehmann y Ritter y Euler, estudiaron pares de gemelos monocigóticos concordantes con hipomineralización hereditaria. Witkop pensó que el esmalte amarillo translúcido debido a la hipomaduración pudiera ser un carácter recesivo. Si es así, representa un tipo especial.

#### Tipo 1c: Transmisión dominante autosómica con displasia oculodentodigital

En la displasia oculodentodigital hay una alteración parecida a la amelogénesis imperfecta en los dientes que está asociada con microftalmos, una nariz delgada con ventanas nasales delgadas y sindactilias y camptodactilia del IV y V dedos. Este síndrome lo estudiaron Gorlin y colaboradores. Es heredado como un carácter dominante autosómico. Durante la erupción del diente se observa que el esmalte es hipoplásico.

## Hipoplasia o aplasia del esmalte tipo 2

La hipoplasia o aplasia del esmalte ocurre con menos frecuencia que los desordenes de la hipomineralización, el esmalte resiste los requisitos funcionales normales. Existen variaciones en el aspecto de genotipo.

Tipo 2 a: Transmisión dominante ligada al cromosoma X con mordida abierta.

Aunque se describió antes (Zahn), este tipo fue definido con claridad primero en 1952 y confirmado en 1956 por el análisis de 86 miembros de 6 familias (Schulze). Es importante para reconocer estos casos el modo de transmisión y la diferencia en la expresión de esta anomalía en varones y hembras.

En el caso de los caracteres dominantes ligados al cromosoma X, un varón afectado transmite la anomalía a todas sus hijas pero a ningún hijo, ya que un varón da su cromosoma X solo a su descendencia femenina. Por otra parte, una hembra afectada transmite generalmente el carácter a una mitad de sus hijos y a una mitad de sus hijas.

Esto ocurre porque las hembras tienen dos cromosomas X, un cromosoma X en una hembra afectada lleva el gen anormal que puede pasar al azar a un hijo o a una hija con un 50% de probabilidades. Así, por término medio, habrá dos veces más hembras afectadas que machos. La frecuencia de 61:25 encontrada en nuestros casos se aproxima a la distribución prevista de 2:1.

Los dientes tienen un aspecto clínico diferente según el sexo. En los varones, la superficie de los dientes, amarillentos es lisa, dura y brillante. El contorno dental es anormal, y el diámetro mayor de la corona se localiza cerca del cuello. La razón de esta forma anormal es una falta de esmalte. Histológicamente se observa una capa delgada y clara, parecida al esmalte, que en ocasiones contiene capas de estructuras filiformes, peor mineralizadas que las de la porción clara.

Al contrario de los varones, donde siempre ahí manifestaciones clínicas y radiográficas de aplasia del esmalte, las hembras afectadas presentan alteraciones que varían entre hipoplasia hasta aplasia completa del esmalte (Seulen).

En las hembras, las coronas dentales están menos manchadas que en los varones y el esmalte está distribuido de forma no uniforme por las superficies de las coronas, muchas veces en forma de ondulaciones verticales que simulan una tabla de lavar. Algunas veces hay pequeños canales que contienen detritos y producen manchas marrones.

No ha sido estudiada la hembra homocigótica para esta anomalía a causa de su rareza. Esta diferencia en el grado de atipia entre varones y hembras se explica por la hipótesis de Lyon (Rushton, Witkop) según la cual las hembras heterocigóticas serían un mosaico para esta anomalía. No se conoce bien el desarrollo de la hipoplasia del esmalte. Al parecer solo se altera una función del ameloblasto (formación del esmalte), en tanto que el contorno del diente no se modifica. Radiográficamente, la reducción del espesor del esmalte se refleja por una reducción de la sombra del esmalte.

Las preparaciones histológicas muestran una aberración notable en la dirección de los prismas de esmalte, lo cual junto con el aire y de las anomalías de tinción da la impresión de porosidad. Los penachos y laminillas frecuentemente son muy visibles. Sin embargo, debajo de la superficie de esmalte nunca se ve una zona con aumento de la dentina interglobular como la observada en las hipoplasias raquílicas. Por el contrario, la dentina parece tener una estructura y mineralización normales tanto en varones como en hembras. Sin embargo, el esmalte presenta en zonas con una calificación de intensidad variable.

Es especialmente interesante la aparición simultánea de una mordida abierta en tres de seis familias estudiadas personalmente. El análisis histológico de la dentina confirmó que la mordida abierta no se debía a raquitismo ni a succión del pulgar.

Como en estas familias nunca hubo mordida abierta sin hipoplasia del esmalte, pudiera representar un tipo especial de disgnacia posiblemente relacionado con un desarrollo anormal del cráneo (Björk). Desgraciadamente, no había disponibles radiografías del cráneo para su análisis.

El grado de mordida abierta varía mucho. En las familias examinadas personalmente, todos los varones con aplasia del esmalte también presentaban mordida abierta, mientras que no siempre había mordida abierta en las hembras afectadas. Sin embargo, Issel observó aplasia del esmalte en gemelos monocigóticos varones, pero solamente uno tenía mordida abierta.

Además del gemelo idéntico, un hermano mayor también sufría de ambas anomalías, haciendo pensar que la aplasia del esmalte y mordida abierta son el resultado de la acción de genes pleiotrópicos. Sin embargo, el efecto genético es mas lábil para la mordida abierta que para el defecto de esmalte. Incluso parece posible una supresión completa de la mordida abierta.

Tipo 2b: Transmisión dominante ligada al cromosoma X sin mordida abierta.

No se observó mordida abierta en otras tres familias con hipoplasia del esmalte del tipo ligado al cromosoma X. Sin embargo, no pudo demostrarse claramente en dos familias porque algunos de sus miembros estaban ya parcialmente desdentados. Esta también posible que la diferencia observada fuera debida a factores ambientales o genéticos de otra clase.

#### Tipo 2c: Transmisión dominante ligada al cromosoma X

La transmisión de dientes marrones de un varón afectado de la tercera generación a todas sus hijas, pero a ningún hijo, es un fuerte argumento a favor de un carácter dominante ligado al cromosoma X. La posibilidad de que una tal transmisión ocurra por casualidad es de 1 por 4.096.

También puede haber existido una modalidad de herencia ligada al cromosoma X y completamente dominante en una familia examinada por Tebo. Es muy probable que esta observación corresponda a una forma especial de hipoplasia del esmalte.

#### Tipo 2d: Transmisión dominante autosómica; forma aplásica.

La aplasia del esmalte del tipo observado en los varones del tipo 2a y 2b también transmite un gen autosómico dominante. Scherret descubrió ese tipo en padre e hijo, excluyendo así una herencia ligada al cromosoma X.

El hijo era el producto del primer matrimonio del padre. No hubo información disponible sobre los dientes de la madre. No era consanguínea con el padre. Debido a la rareza de esta anomalía es muy poco probable, aunque no imposible, que la madre estuviera afectada y fuera así el agente transmisor. Si fuera así, este caso tendría que ser clasificado como tipo 2a o tipo 2b.

#### Tipo 2e: Transmisión dominante autosómica con efecto pleiotrópico; forma aplásica.

Weinmann y colaboradores describieron una familia con un defecto del esmalte heredado de forma dominante. Los dientes eran amarillo marrones y tenían una superficie lisa y dura. Faltaba la curvatura normal de las coronas y los puntos de contacto. Radiográficamente no se podía ver ningún esmalte en los dientes retenidos ni en los que habían hecho erupción. Al contrario del esmalte aplásico de varones pertenecientes al tipo 2a y 2b o de varones del tipo 2d, este esmalte delgado mostraba todos los elementos estructurales normales.



Esta anomalía del esmalte difería no solo histológicamente de todos los tipos descritos previamente, sino también en una retención asociada de 6 de 18 dientes.

La anomalía afectaba principalmente los segundos y terceros molares y con menos frecuencia los premolares y caninos. La hipoplasia del esmalte estaba asociada siempre con retención. Por otra parte, se observaron dientes supernumerarios y en posiciones anormales. Aunque la hipodoncia e hiperdoncia podrían haber ocurrido juntas debido a su frecuencia no es probable que ocurriera la retención de tantos dientes por casualidad. La rareza de ambas características más bien excluye esta posibilidad. Es posible que se trate aquí de los defectos de un gen autosómico específico con efecto pleiotrófico. El caso comunicado por Franck y Bolender probablemente representa este mismo tipo.

Tipo 2f: Transmisión dominante autosómica; forma hipoplásica

También ha sido descrito un tipo dominante autosómico de hipoplasia del esmalte que se parece algo a los dientes de las hembras afectadas del tipo 2a ligado al cromosoma X en su aspecto clínico a radiográfico. El esmalte hipoplásico no aparece a que en surcos y crestas verticales sino que cubre uniformemente la corona y contiene finas depresiones. Si el fondo de las depresiones está situado inmediatamente por encima de la dentina, tanto la dentina como el detrito pierden color y la corona presenta una mancha. Sin embargo estas manchas no son frecuentes.

El grado de deficiencia del esmalte varía a menudo en los diferentes miembros de una familia afectada. Radiográficamente, esta alteración no se diferencia claramente de la observada de la hipoplasia en hembras del tipo 2a. Histológicamente no se encuentran estructuras bien diferenciadas dentro del mismo diente.

Este tipo de hipoplasia del esmalte se ha descrito con frecuencia (Wey-man; Rushton; Darling; Cameron y Brandford; Hals; Chaudhry y cols.). Toller señaló que a veces puede ocurrir una transmisión irregular. Dos varones no afectados transmitieron la anomalía heredada de su madre de 7 a sus 10 hijos. Sin embargo, esto quizá represente un tipo separado. Se han comunicado variaciones clínicas e histológicas. Por ejemplo Hals encontró en una familia el esmalte relativamente grueso que contenía profundas depresiones con esmalte displásico e inclusiones anormales.

La cresta de estas depresiones estaba cubierta con esmalte casi normal. En otra familia se observó un esmalte lamelar, muy delgado, más o menos prismático.

Estas variaciones tal vez indiquen que no se trata de hipoplasias idénticas del esmalte con diferencias morfológicas, sino de diferentes hipoplasias de esmalte aunque el modo de herencia es igual. Las diferencias clínicas en los miembros mismos afectados de la misma familia y variaciones histológicas dentro del mismo diente sugieren que se trata de hipoplasia de esmalte del mismo tipo.

Tipo 2g: Transmisión recesiva autosómica; forma hipoplásica.

Han aparecido casos esporádicos o entre hermanos de dientes hipoplásicos con esmalte delgado, rugoso, amarillo, pero duro. En estos días podría tratarse de una transmisión recesiva, mutación dominante, examen incompleto de la familia o de una paternidad dudosa. Como ejemplos se puede citar los hermanos relatados por Cameron y Bradford y Rushton. Esta hipoplasia del esmalte se asemeja morfológicamente a la hipoplasia de esmalte descrita en el tipo 2f.

Tipo 2h: Transmisión recesiva autosómica con enfermedad de Morquio.

En la enfermedad de Morquio se hereda una mucopolisacaridosis de querato-sulfato como carácter recesivo autosómico, los dientes, tanto deciduos como permanentes, tienen coronas de color gris mate y esmalte con fositas.

El esmalte es delgado y tiende a desprenderse las cúspides son pequeñas, aplanadas y malformadas y hay pequeños diastemas entre los dientes (Gran y Hurme Gorlin y Pindborg).<sup>16</sup>

Se reconocen tres tipos de amelogénesis imperfecta: tipo hipoplásico, en el cual ahí formación deficiente de la matriz, tipo hipocalcificado (hipomineralizado), con mineralización deficiente de la matriz formada; y tipo hipomaduro, cuando los cristales no se completan y permanecen inmaduros.

#### Hipocalcificación del Esmalte

Es una alteración del esmalte causada por factores que actuaran en la fase de mineralización de la matriz del esmalte, cuya gravedad depende de la intensidad y duración de los factores causales. La formación de la matriz del esmalte es normal, pero su mineralización es deficiente, produciendo prismas de esmaltes irregulares y friables los que están ausentes en las áreas periféricas.

Pueden transmitirse por tres tipos principales de herencia: autosómica dominante, autosómica recesiva, y autosómica dominante con displasia oculodentodigital. Esta es una forma adicional de amelogénesis imperfecta, del tipo hipocalcificado, que fue descrita en asociación con casos de displasia oculodentodigital, los cuales consisten en hipotelorismo ocular, deformidades digitales, e hipoplasia avanzada del esmalte, afectando ambas denticiones.

---

<sup>16</sup> 1)Robert J. Gorlin, Henry m. Goldman, *Thoma Patología oral*, Barcelona: Salvat Editores, c1973

Las alteraciones de la coloración aumentan con la edad, a tal punto que en los adultos el diente presenta por lo general una coloración café oscuro, el color varía de manera considerable en diferentes dientes del mismo paciente.

El esmalte se desgasta con facilidad de tal modo que la dentina coronaria expuesta también sufre un rápido desgaste estos dientes no son particularmente susceptibles a la caries.

### Hipoplasia Hereditaria del Esmalte

La hipoplasia del esmalte, definida como una formación incompleta o deficiente de la matriz orgánica del esmalte, se presenta en 2 tipos básicos: hipoplasia hereditaria e hipoplasia adquirida resultantes de factores ambientales. En la hipoplasia hereditaria, están comúnmente involucradas las denticiones temporal y permanente; el aspecto clínico puede presentar formas diferentes: esmalte con depresión generalizada, esmalte con surcos verticales y esmalte con marcada deficiencia de espesor. Las coronas dentales pueden presentar decoloración que, cuando está presente, varía de amarillo a castaño oscuro. La superficie del esmalte, en algunos casos es lisa y dura, y en otros, aunque la superficie se presenta dura, también presenta muchos surcos. En las variedades aplásicas, el esmalte está completamente ausente, y en estos casos los dientes son amarillos, con el color normal de la dentina, encontrándose alterada la forma del diente debido a la ausencia del esmalte.

En las variedades hipoplásicas la superficie de la corona presenta muchas depresiones rasas o profundas, en cuyas bases la dentina está expuesta. Los dientes afectados por la hipoplasia del esmalte exhiben la mayoría de las veces una atrición acentuada. Con mucha frecuencia la capa de esmalte no es visible en las radiografías o aparece una capa bastante delgada, sobre todo en el vértice de las cúspides, así como en las superficies interproximales.

Histológicamente la matriz orgánica es deficiente, con un número reducido de prismas de esmalte y ausencia de lamelas. Ocurre con menor frecuencia que la hipocalcificación del esmalte.<sup>17</sup>

Según el estadio de desarrollo del esmalte que se afecte podemos distinguir tres formas anatómicas:

#### Tipo Hipoplásico

Se produce un déficit en la formación de la matriz orgánica. La cantidad de esmalte está reducida o incluso ausente. El esmalte existente es liso y duro pero su delgadez deja trasparecer la coloración amarillenta de la dentina, aparecen hoyos, muescas verticales o una importante disminución del grosor del esmalte.

#### Tipo Hipomineralizado

Se produce una disminución en la calcificación de la matriz orgánica, el volumen del esmalte es normal pero su consistencia está alterada. El esmalte es blando, friable y desaparece pronto tras la erupción, dejando la corona integrada solo por dentina.

#### Tipo Hipomaduro

Presenta un esmalte de espesor normal, de aspecto veteado, con un color entre blanco, opaco y pardo amarillo. Es más blando de lo normal y tiende a desprenderse con facilidad de la dentina. De acuerdo con Jorgenson y Yost en 1982, los defectos del esmalte se clasifican en: hereditarios y defectos inducidos ambientales.

---

<sup>17</sup> 9) Léa Assed Bezerra da Silva, *Tratado de Odontopediatría*, Bogotá: AMOLCA, 2008.

## Defectos Hereditarios del Esmalte

### Amelogénesis Imperfecta

Representa un ejemplo clásico de los defectos hereditarios del esmalte, afectando exclusivamente al mismo. El tipo más común es la hipocalcificación hereditaria autosómica dominante. Puede existir cierto retraso en la erupción, afectándose normalmente las dos denticiones.

Existe una baja frecuencia de caries debido a la escasa profundidad de las fisuras y de la falta de contacto; sin embargo, la enfermedad periodontal tiene una incidencia mayor de lo normal. Los dientes representan una sensibilidad aumentada. Radiográficamente el perfil de la cámara pulpar es normal y la morfología radicular no se diferencia de los dientes normales.

Fundamentalmente podemos distinguir tres categorías menores según los estadios de desarrollo del diente durante los cuales ocurre; esta clasificación permite dividir las amelogénesis en base a criterios clínicos y radiográficos:

Tipo hipoplásico: hay una reducción cuantitativa del esmalte por una formación insuficiente del mismo debido a la presencia de áreas vacías del epitelio interno del esmalte, causando una pérdida de diferenciación de las células en ameloblastos. Su estructura es normal. Se afectan ambas denticiones. Se transmite generalmente como un rasgo autosómico dominante.

Cuantitativamente el esmalte es normal, pero cualitativamente la matriz está pobremente calcificada, dando por resultado un esmalte que se fractura con facilidad. Su espesor es de mala calidad, apareciendo en ocasiones blando y elástico.

Como consecuencia, las piezas absorben tinciones fácilmente, pasando de color blanco al pardo oscuro. Parece ser más frecuente que los tres. Su transmisión es generalmente autosómica dominante.

Tipo hipomaduro: los defectos hereditarios ocurren durante el estadio de aposición, siendo anómalos los últimos estadios del proceso de mineralización. En general, la transmisión es autosómica recesiva.<sup>18</sup>

La clasificación es compleja, y se basa en el modelo hereditario, hipoplasia del esmalte, hipomineralización o hipomaduración, y en la apariencia, que puede ser lisa, rugosa o con hoyos. Se han reconocido por lo menos 16 formas, según fundamentos clínicos. Algunas están justificadas por su grado de gravedad, y la clasificación es discutible.

#### Amelogénesis imperfecta hipoplásica

El defecto principal es la inadecuada formación de la matriz. El esmalte, de manera aleatoria, presenta fosas y surcos o es muy fino, pero duro y traslucido. Las anomalías tienden a teñirse, pero los dientes no son especialmente susceptibles de sufrir caries, a menos que el esmalte sea escaso y se dañe fácilmente.

#### Amelogénesis imperfecta Hipomaduración

El esmalte presenta una forma normal al erupcionar, pero su coloración oscila del blanco opaco al amarillo marrón. La apariencia de los dientes es similar a la de la tinción por flúor. Sin embargo, son blandos y vulnerables a la atracción, aunque no tan intensamente con el tipo hipocalcificación.

---

<sup>18</sup> 8) Margarita Varela, *Problemas Bucodentales en Odontopediatría*, Madrid: Ergon, c1999.

## Amelogénesis imperfecta hipocalcificada

La matriz del esmalte posee un desarrollo normal en cantidad, pero esta pobremente calcificada. En el momento en el erupciona, el esmalte posee la forma y grosor normales, pero su apariencia es débil, opaca o calcárea. Los dientes tienden a mancharse, y se desgastan con relativa rapidez.

Casi todos los casos corresponden a uno de los dos grupos principales, hipoplásico o hipocalcificado. En periodos recientes se ha agregado un tercer tipo, hipomaduración. También se han reconocido diversos subtipos de los tres grupos principales; estos se basan en patrones de herencia diferentes y presentación clínica. Los patrones hereditarios van desde dominante autosómico o recesivo hasta ligado al sexo, dominante o recesivo.

En el tipo hipoplásico, los dientes hacen erupción con cantidades insuficientes de esmalte, que van desde agujeros y surcos en un paciente hasta ausencia completa (aplasia) en otro. Debido a la reducción del grosor del esmalte, en algunos casos, puede ser evidente un contorno anormal y ausencia de puntos de contactos interproximales.

En el tipo hipocalcificado, la cantidad de esmalte es normal, pero este es blando y friable, de manera que se fractura y desgasta con facilidad. El color varía de un diente a otro y entre pacientes; va del blanco opaco y amarillo, al café. Además tienden a oscurecerse con la edad a causa del manchado exógeno.

En la radiografía, el esmalte aparece disminuido en volumen y con frecuencia muestra una capa delgada sobre las superficies oclusal e interproximal. Las cámaras pulpar y de la dentina aparecen normales.<sup>19</sup>

---

<sup>19</sup> 17) R. A. Cawson, E. W. Odell, *Medicina y Patología Oral* 8ª ed., Barcelona: Elsevier, c2009. 18) Joseph A. Regezi, James J. Sciubba, *Patología Bucal*, México: Interamericana; McGraw-Hill, 1995.



Los distintos subtipos de amelogénesis imperfecta comprendidos dentro de estas dos formas principales, siguen patrones genéticos variados y cada forma tiene rasgos clínicos y característicos, escapa al alcance de este libro enumerar características de cada forma, baste con mencionar aquí que los hermanos y otros miembros de la familia, dentro de la descendencia, muestran a menudo lesiones similares en el esmalte.

Las formas hipoplásicas de amelogénesis imperfectas presentan formación rudimentaria de esmalte, tanto clínica como radiográficamente. En estas formas, la estructura del esmalte puede aparecer normal, sin pigmentación o fragmentación. A la inversa, en las formas hipomineralizadas el esmalte muestra un amarillento, formación de fositas, rebordes o fragmentación en copos.

Los trastornos se dividen en cuatro tipos principales (hipoplásico, hipomaduro, hipocalcificación e hipomaduración / hipoplasia con taurodontismo) y 15 subtipos de acuerdo a las características clínicas, histológicas, radiografías y genéticas. Las formas autosómicas dominantes están ligadas a defectos en la enamelinina y un gen en el cromosoma 4. Algunas formas recesivas ligadas a X exhiben mutaciones en el gen que codifica amelogenina.

La amelogénesis imperfecta hipoplásica (tipo I), la forma más común, es el resultado de una matriz de esmalte deficiente – la primera etapa en la formación de esmalte. El esmalte que forma es delgado, bien mineralizado, y no forma escamas. Hay siete subtipos referidos de forma alfabética como tipo I, A al tipo G; cuatro son autosómicos dominantes, dos autosómicos recesivos, y uno dominante ligado a X. Desde el punto de vista clínico, el esmalte muestra patrones variables, incluyendo desde hoyuelos puntiformes localizados, que son más prominentes en las superficies de los carillos, a cambios lisos o rugosos, con dientes con espesor gradual reducido, de color blanco a amarillo – pardo.

La amelogénesis imperfecta hipomaduración (tipo II) tiene cantidades cualitativas normales de esmalte, pero la matriz es inmadura, por lo cual el esmalte es blando, descolorido y pobremente mineralizado; por lo tanto, un explorador dental bajo presión puncionara la superficie del esmalte. En este tipo de esmalte aparece yesoso, áspero, con surcos y descolorido. La fractura del esmalte es común. En su forma más leve parecen dientes cubiertos de nieve; en casos más graves los dientes pueden semejarse preparaciones coronadas, con espaciamiento interdental excesivo. Hay cuatro subtipos II, A la D, con herencia recesiva autosómica y ligada a X.

La amelogénesis imperfecta hipocalcificada (tipo III) tiene matriz de esmalte normal, pero no realiza una mineralización significativa, dando por resultado un defecto grave en la calcificación. Hay dos subtipos, A (autosómico dominante) y B (autosómico recesivo). Los dientes en desarrollo y en erupción son normales en forma, con espesor de esmalte normal, pero de color miel – pardo excepcional. Poco después de la erupción el esmalte pardo sufre gran descamación, dejando una superficie de dentina parda, rugosa, con algún esmalte restante, en especial en el borde gingival. Siempre hay una mordida abierta anterior como resultado de la pérdida de la dimensión vertical posterior.

La amelogénesis imperfecta hipomaduración /hipoplásica (tipo IV) tiene subtipo A y B hipomaduro predominante o hipoplásico predominante. Los dientes exhiben un moteado de amarillento a opaco, puntilleo bucal, atrición y taurodontismo. Ambos subtipos se ven en el síndrome trico-dento-oseo (uñas quebradizas y hueso esclerótico).<sup>20</sup>

---

<sup>20</sup> 19) Lewis R. Eversole, *Patología Bucal diagnostico y tratamiento*, Buenos Aires: Edit. Médica Panamericana, c1983. 20) Lewis R. Eversole, *Patología Bucal diagnostico y tratamiento*, Buenos Aires: Edit. Médica Panamericana, c1983.

Esta diversidad clínica se correlaciona con el momento evolutivo en que se produjo la alteración, de acuerdo con los cuatro siguientes tipos:

Tipo agenésico.

No se forma esmalte o este se halla solo en pequeños sectores, debido a que los ameloblastomas no han iniciado su función.

Tipo hipoplásico

Afecta la matriz orgánica del esmalte; este se presenta como una delgada capa, con múltiples erosiones o pequeños hoyos.

Tipo de hipocalcificación

Afecta la fase de calcificación de la matriz orgánica; los dientes erupcionan normalmente, con esmalte delgado y alteraciones en el color: manchas de color pardo oscuro de formas diversas, con tendencia al desprendimiento del esmalte.

Tipo hipomaduración

Afecta la fase final de la amelogénesis, durante el proceso de maduración del esmalte. Aparece un jaspeado blanquecino, opaco, que recuerda la tiza; puede afectarse toda la corona o zonas aisladas.

Los prismas presentan una disposición irregular con aumento del componente orgánico; puede llegar a desaparecer la estructura normal, adoptando un aspecto globuloso.

En la mayoría de los casos la amelogénesis imperfecta está ligada a distintas modalidades de herencia, pero también puede ser consecuencia de enfermedades generales aguda o crónicas, especialmente febriles, que interfieren en el proceso de la amelogénesis.<sup>21</sup>

---

<sup>21</sup> 21) José Javier Hecheverría García, Emili Cuenca Sala, Josep Pumarola Suñe, *El Manual de Odontología*, Barcelona: Masson, c1995.

## AMELOGENESIS IMPERFECTA

(Displasia hereditaria del esmalte; Esmalte pardo hereditario; dientes pardos opalescentes hereditarios)

La amelogénesis imperfecta representa defectos hereditarios del esmalte no asociados con otro defecto generalizado. Es una alteración básicamente ectodérmica, ya que los componentes mesodérmicos de los dientes están normales.

El desarrollo del esmalte normal ocurre en tres etapas: 1) formativa, durante la cual existe deposición de la matriz orgánica; 2) de calcificación, cuando se mineraliza la matriz, y 3) de maduración, en la cual los cristales se agranda y maduran. Según esto se reconocen tres tipos básicos de amelogénesis imperfecta: 1) hipoplásico, en el cual existe formación defectuosa de la matriz; 2) el de hipocalcificación (hipomineralización), en el cual se presenta mineralización defectuosa de la matriz formada; 3) el hipomaduro, en el cual los primas del esmalte permanecen inmaduros.

Witkop y Sauk establecieron la siguiente clasificación de la amelogénesis, imperfecta, basada en criterios clínicos, histológicos y genéticos:

### 1. Hipoplásico

- a) Con fasetas, autosómico dominante
- b) Local, autosómico dominante
- c) Liso, autosómico dominante
- d) Rugoso, autosómico dominante
- e) Rugoso, autosómico recesivo
- f) Liso dominante ligado a X

### 2. Hipocalcificado

- a) Autosómico dominante
- b) Autosómico recesivo

### 3. Hipomaduro

- a) Hipomaduración – hipoplásico con taurodontismo, autosómico dominante
- b) Recessivo ligado a X
- c) Pigmentación, autosómico recesivo
- d) Dientes cubiertos por nieve

Aspectos clínicos. Witkop y Sauk establecieron los aspectos clínicos de los tres tipos principales de amelogenesis imperfecta como ayuda para el clínico en el diagnóstico:

1. Tipo hipoplásico. El esmalte no se forma hasta que los dientes en desarrollo acaban de erupcionar.
2. Tipo hipocalcificado. El esmalte es tan suave que se puede retirar con un instrumento de profilaxis.
3. Tipo hipomaduro. El esmalte puede penetrarse con la punta de un explorador a presión firme y se puede perder raspándolo de la dentina normal subyacente.

Los dientes comprendidos en estas clasificaciones de la amelogenesis imperfecta pueden variar notablemente en su apariencia clínica de un tipo a otro, según la descripción.

En cualquier caso, los dientes de ambas denticiones son afectados en cierto grado. Algunas veces los dientes pueden parecerse normales y otras tener un aspecto estético desagradable. En algunos casos incluso hay cierta diferencia en el aspecto de los dientes entre ambos sexos.

La enfermedad se divide en cuatro tipos principales: tipo 1 hipoplásico, tipo 2 hipomadurativo, tipo 3 hipocalcificado, tipo 4 mixto y 15 tipos que oscilan de leves a graves.<sup>22</sup>

### Amelogénesia Imperfecta

Los defectos en la formación del esmalte puede dividirse en dos grandes grupos: los que provienen de anomalías de la mineralización (hipomineralización) y los que dependen de disminución de la cantidad real de esmalte (hipoplasia). Ambas formas presentan herencia genética.

La hipomineralización del esmalte es más frecuente que la hipoplasia. Aunque los dientes suelen ser de forma normal al producirse la erupción, poco después cambia de color, con zonas blancas de cal, amarillas o pardas.

Los dientes son muy sensibles a la abrasión, y el esmalte muchas veces se desprende dejando zonas de dentina expuesta, que rápidamente cambia de color.

Las hipoplasias hereditarias del esmalte afectan tanto la primera como la segunda dentición. Se han descrito varias formas, ambas unidas a X y autosómicas, con modos dominantes y recesivos de herencia.

Aunque el grado de hipoplasia varía según los tipos e incluso en un mismo tipo, se caracteriza por crecimiento vertical, fruncimiento, y por un color amarillento o amarillo.<sup>23</sup>

---

<sup>22</sup> 23) William G. Shafer, Maynaed K. Hine, Barnet M. Levy, Charles E. Tomich, *Tratado de Patología Bucal* 4ª ed., México D.F.: interamericana. 13) Mosby, *Diccionario de Odontología* 2ª ed., Barcelona: Elsevier, 2009.

<sup>23</sup> 11) Malcom A. Linch, *Medicina Bucal de Burket* 7a ed., México D.F.: interamericana 1985

Se han descrito clasificaciones clínicas con 10 a 12 tipos diferentes. Sin embargo, varios tipos parecen expresar variantes de otras formas. Las principales clasificaciones comprenden los tipos hipoplásicos y hipomineralizados. Los tipos hipoplásicos son principalmente blanco-amarillento a pardo claros, con esmalte liso y duros pero de espesor reducido. El esmalte es delgado y su apariencia radiográfica es normal.

Los tipos hipomineralizados presentan corona con color de amarillo a pardo oscuro, esmalte rugoso y desparejo, con espesor y morfología más o menos normal, con menos contraste radiológico con la dentina y además se despegan con facilidad.

La erupción puede estar retardada y algunos tipos se correlacionan con desarrollo de mordida abierta anterior. La susceptibilidad a enfermedades periodontales es superior a lo normal.

La morfología aberrante del diente retiene placa y hay indicios de que el epitelio gingival es defectuoso. Los pacientes con amelogenénesis imperfecta en general muestran con baja frecuencia de caries, quizá debido a la pérdida de sustancia dentaria y a las fisuras poco profundas. A veces se encuentran mayor sensibilidad dentaria por pérdida parcial de esmalte o porque este es poroso o por ambas causas.

No hay evidencias de que la amelogenénesis se relacione con otros defectos ectodérmicos u otras enfermedades. No obstante, pueden aparecer defectos dentarios similares en conexión, por ejemplo, con epidermólisis ampollar y pseudohipoparatiroidismo.<sup>24</sup>

---

<sup>24</sup> 16) Göran Koch, Thomas Modeér, Sven Poulsen, Per Rasmussen, *Odontopediatría Enfoque Clínico*, Buenos Aires; Madrid: Edit. Médica Panamericana, c1994.

## ANOMALIAS HEREDITARIAS DE LA ESTRUCTURA DENTAL

### Amelogénesis imperfecta hereditaria

Es una anomalía estructural del esmalte, y puede diferenciarse en dos tipos:

### Hipoplasia del esmalte hereditaria

En este tipo, el esmalte es de estructura normal, pero en cantidad abortada. Clínicamente, las coronas son amarillentas, lisas, brillantes y duras, aunque ciertos casos, pueden existir grandes fosetas o estrías. El esmalte tiene el espesor marcadamente menor, lo que da a la corona forma cónica o cilíndrica, y frecuentemente no existe contacto entre las piezas.

Por el alto contenido inorgánico normal del esmalte, es soluble en ácido en el mismo grado que el esmalte de piezas normales. Cuando la hipoplasia es grave, la extrema delgadez del esmalte hace difícil detectar radiográficamente su presencia en las piezas.

Por la delgadez del esmalte, se observa excesiva atrición incluso en niños. Cuando las piezas están desgastadas hasta el punto de nivelarse con la línea de la encía, es frecuentemente imposible determinar, por medio de observación clínica, si la distrofia existe en el esmalte o en la dentina. La dentina expuesta, desgastada y muy pigmentada con esmalte frágil que puede estar presente o no alrededor de las fosetas dentales, es común en las anomalías del esmalte y la dentina.

Por lo tanto se vuelve esencial para establecer el diagnóstico, cuando las piezas están muy desgastadas, obtener otra información para diagnóstico como radiografías o secciones histológicas.

La variable genética radica en formación defectuosa de matriz (etapa de aposición). Como la matriz se deposita periféricamente desde la unión de esmalte y dentina, el espesor de esmalte dependerá del periodo de crecimiento ameloblástico en el que se manifestó el factor genético.



## Hipocalcificación hereditaria del esmalte

En este segundo tipo de amelogenesis imperfecta, la matriz de esmalte es normal, pero esta hipocalcificada. El esmalte es de espesor normal en todas partes, pero es de mala calidad y a veces aparece blando y elástico por cese de función en las etapas iniciales de la maduración. Como resultado, clínicamente las piezas absorben tinción fácilmente y pasan de blando opaco a pardo oscuro; el cambio de color resulta de la absorción de pigmentos de alimentos y líquidos, hecha posible por el bajo contenido de mineral y alto contenido de agua de estas piezas.

Las superficies dentales aparecen sin brillo ni lustre, pero el esmalte de espesor normal. Por su bajo contenido inorgánico, el esmalte es insoluble en ácido, y no aparece como capa diferenciada en las radiografías ya que de esmalte y dentina son aproximadamente la misma densidad. El esmalte sufre fácilmente abrasión, y las coronas se desgastan rápidamente, con frecuencia al nivel de los márgenes de la encía. La dentina expuesta se pigmenta fuertemente de pardo o negro. El esmalte de las piezas anteriores frecuentemente aparece normal. Ambas dentaduras se ven afectadas. El festoneo de la unión entre dentina es normal en ambos tipos de amelogenesis imperfecta, al igual que las cámaras pulpaes y canales.

Ambos tipos de amelogenesis imperfecta son dominantes y heterocigotos con aproximadamente igual número de vástagos afectados y no afectados. No hay unión con el sexo.

## INCIDENCIA Y PREVALENCIA

### Hipoplasia del esmalte causada por sífilis congénita

Entre el 1958 y 1969 Fiumara y Lessell encontraron un aumento de 200% de casos con sífilis primaria y secundaria en Estados Unidos y que, por tanto, la sífilis congénita en niños menores de un años aumento 117% en un periodo de 10 años, comprendido entre 1960 y 1969. Al investigar a 271 pacientes que sufrían sífilis congénita encontraron que más de 63% tenían dientes de Hutchinson, pero señalaron que esto podría no ser una frecuencia real, ya que a algunos de los sujetos se les habían extraído los dientes. Además, alrededor de 65% de este grupo con sífilis congénita presento los característicos “molares” en mora.

No todos los pacientes con dicha afección mostraron estos datos. Asimismo, pacientes esporádicos, al parecer sin antecedentes de sífilis congénita, tendrán dientes de Hutchinson. Por tanto, el dentista no debe apresurarse a hacer el diagnostico, en espacial si no hay otras manifestaciones de la triada de Hutchinson.<sup>25</sup>

En un grupo de 60 niños cuyas historias clínicas eran normales, Snart y Schour observaron que, en 2/3 aparecieron trastornos hipoplásicos en un período que iba desde el nacimiento hasta el final del primer año de vida. En alrededor de 1/3 de los casos, la hipoplasia de el esmalte se origino en las primeras etapas de la niñez (de los 13 a los 34 meses). En cambio, en etapas posteriores (de los 35 a los 80 meses), los trastornos del esmalte eran inferiores al 2%.

---

<sup>25</sup> 12) Sidney B. Finn, *Odontología Pediátrica 4ª ed.*, México: Interamericana, 1976. 2) A. Cameron, R. Widmer, *Manual de la Odontología Pediátrica*, Madrid: Harcourt Brace, c1998.

Sheldon, Bibby y Bales intentaron averiguar si los trastornos de el esmalte estaban relacionados con enfermedades sistémicas. Para ello, examinaron secciones de 95 dientes procedentes de 34 pacientes (de los que poseían unas historias clínicas detalladas).

En más de 70% de los individuos se encontró una correlación positiva entre el momento de formación de una banda en el esmalte anormal y alguna enfermedad sistémica incapacitante. En cambio los trastornos se observaron en solo en el 23% de los pacientes sin antecedentes de enfermedades sistémicas, posible causa de las alteraciones del esmalte. No se hallaron alteraciones en el 6% de los pacientes con antecedentes de enfermedades que las hubieran provocado en otros.

Un estudio por Purvis et al, en Edimburgo, sobre 112 lactantes con tetania neonatal, resulto que 63 de ellos (5%) presentaban posteriormente una intensa hipoplasia del esmalte de los dientes temporales.

En los exámenes histológicos se detecto un trastorno prolongado de formación del esmalte en los tres meses antes del nacimiento. También se detecto una relación inversa entre el número de horas diarias de sol de cada mes y la incidencia de tetania neonatal tres meses después. Esto hizo sospechar que la hipoplasia del esmalte y la tetania neonatal podrían ser una manifestación de vitamina D durante el embarazo, probablemente debida a un hiperparatiroidismo secundario de la madre.

La edad media de la madre resulto ser significativamente alta. La incidencia del trastorno en las madres de clases social bajo era mayor. Otro estudio también señalo que el 1% de las mujeres embarazadas tomaban suplementos de vitamina D.

En algunos niños, la presencia de un estado de deficiencia leve o de una enfermedad sistémica no asociada a manifestaciones clínicas, puede interferir en la actividad ameloblástica y producir un trastorno permanente del esmalte en formación.

#### Hipoplasia relacionada con lesiones cerebrales y enfermedades neurológicas

Con el objeto de determinar la prevalencia de la hipoplasia dental, Herman y McDonald estudiaron 120 niños de 2,5 -10,5 años con parálisis cerebral (con historias clínicas completas). Después compararon a estos con 117 niños normales con el mismo grupo de edad y observaron hipoplasia del esmalte en un 36% de los primeros y un 6% de los segundos.

En el 70% de los dientes afectados del grupo de niños con parálisis cerebral, se tomó una relación entre la fecha en que se produjo la lesión cerebral y el momento en que apareció la anomalía en el esmalte (según su localización en el lugar de la corona). Así, la presencia de una hipoplasia del esmalte permite conocer, tanto al clínico como al investigador, cuando ha ocurrido una lesión cerebral en pacientes en los que no se ha determinado de forma clara la causa de la lesión.

Cohen y Diner observaron que los trastornos de el esmalte son más frecuentes en los niños con un cociente de inteligencia (CI) baja y una elevada incidencia de trastornos neurológicos. También demostraron que la distribución cronológica de las anomalías de el esmalte era muy útil para efectuar el diagnóstico, ya que estas son habituales en los niños con lesiones cerebrales. Además, las anomalías indican la fecha en que ocurrió la agresión al feto o al lactante, aun cuando la historia clínica no aporte ningún dato sobre ello.

### Hipoplasia asociada a síndrome nefrótico

Oliver y Owings informaron de una hipoplasia del esmalte en los dientes permanentes de un alto porcentaje de niños con síndrome nefrótico, con una correlación entre la fecha en la que apareció la nefropatía grave y la fecha en que se produjo la formación del esmalte anormal.

### Hipoplasia asociada a alergias

Rattner y Myers descubrieron una correlación entre las anomalías del esmalte en los dientes temporales y la presencia de reacciones alérgicas graves. Así, encontraron anomalías en 26 de 45 niños con alergias genitales.

Las lesiones de el esmalte se localizaban en el tercio oclusal de los primeros molares y caninos de los dientes temporales.

### Hipoplasia asociada a intoxicación crónica infantil por plomo

En algunas zonas industriales, las sales de plomo causan hasta el 79% del total de las muertes infantiles debidas a intoxicación accidental. Sin duda, no se diagnostican numerosos casos leves de intoxicación infantil por plomo.

Lawson y Scouch demostraron que en algunas zonas con edificios muy antiguos de Charleston, Carolina del sur, la incidencia de hipoplasia del esmalte moteada era aproximadamente un 100% más elevada que las cifras estándares publicadas o las halladas en su grupo de niños control.

Estos investigadores sugirieron que los odontólogos que tratasen a niños con hipoplasia del esmalte moteada de origen inexplicado, deberían pensar en la intoxicación por plomo, sobre todo si el paciente procedía en una familia con esos escasos recursos económicos.

Según Pearl y Roland el feto con una madre de intoxicación por plomo puede estar afectado debido a q esta atraviesa con facilidad la placenta durante el embarazo.

En su estudio, detectaron un retraso significativo en la fecha de erupción de los dientes temporales del hijo de una madre afectada por dicha intoxicación. También señalaron que el signo más frecuente de la intoxicación, tanto en la madre como en los niños de 1-6 años, era la pica (ingestión de objetos inhabituales para satisfacer un antojo anormal).

Una madre gestante admitió incluso haber comido yeso de las paredes de su apartamento durante varios meses.

#### Hipoplasia asociada al tratamiento del labio y del paladar hendido

Mink estudio la incidencia de hipoplasia del esmalte en los dientes anteriores superiores de 98 pacientes (1,5-18 años) tratados de un labio leporino (LL) y paladar hendido (PH), unilateral o bilateral completo. En el grupo tratado (unilateral y bilateral completo) con dientes anteriores temporales superiores, presentaban hipoplasia del esmalte el 66%; en cambio, en un grupo idéntico con erupción de los dientes permanentes anteriores superiores, el 92% presentaban uno o más dientes afectados por la hipoplasia. Mink concluyo que, en el momento en que se efectúa la intervención quirúrgica, los dientes permanentes están en su estadio más precoces de desarrollo, por lo cual son más susceptibles a la lesión.

#### Hipoplasia debida a embriología rubeólica

Musselman examino a 50 niños (edad media, 2,5 años) que presentaban anomalías congénitas atribuidas a una infección rubeólica *in útero*. Se demostró una hipoplasia del esmalte en el 90% de los niños afectados, mientras q en el grupo control era solo el 13%.

También se mostraron dientes afilados en el 78% de los niños con antecedentes de rubeola. Aunque nueve de los niños del grupo presentaron dientes mellados, esta anomalía no se demostró en ninguno de los niños del grupo control.<sup>26</sup>

La incidencia informada de este trastorno es de uno en 14000 (Witkok, 1957), hasta uno en 4000 (Sundel et al., 1986), pasando por una cifra intermedia de uno en 8000 (Chosack et al., 1979).

Es importante recordar que la única característica que diferencia a la amelogénesis imperfecta de otros defectos de el esmalte es un confinamiento a patrones de herencia claros y a su incidencia exclusiva de cualquier trastorno sindrómico, metabólico o sindrómico (Witkop 1988). 4

Epidemiológicamente, la anomalía ocurre en la población general con una frecuencia de 1 por cada 12.000-14.000 habitantes y existen variaciones geográficas debido a su carácter hereditario.

Se conocen once subtipos en la clasificación de este amplio cuadro, con diferentes patrones hereditarios.

De todos los tipos de amelogénesis imperfecta descritos, la incidencia de la afectación generalizada es de aproximadamente 1.14.000 de la población general. El tipo más común de amelogénesis imperfecta es la hipocalcificación heredada autosómica dominante. Este proceso se produce en una proporción de aproximadamente 1.20.000.<sup>27</sup>

---

<sup>26</sup> 7) Ralph E. McDonald, David R. Avery, *Odontología Pediátrica y del adolescente* 6a ed., Madrid: Mosby/Doyma Libros, c1995.

<sup>27</sup> 4) Pinkham Título: *Odontología Pediátrica* 3a ed., México, D.F.: McGraw-Hill Interamericana, c2001. 3) E. Barberia Leache, J. R. Boj Quesada, M. Catalá Pizarro, C. García Ballesta, A. Mendoza, *Odontopediatría*, Barcelona: Masson, 2004.

5) Raymond L. Braham, Merle E. Morris, *Odontología Pediátrica*, Buenos Aires: Médica Panamericana, c1984.

## Hipoplasia del esmalte causada por fluoruro Esmalte moteado

Los estudios epidemiológicos demuestran que no todos los niños que nacen y se crían en un área de fluorosis endémica tienen el mismo grado de moteado, no obstante que todos ingieren agua del mismo abastecimiento. Aun mas, pocas personas pueden mostrar un moteado moderado incluso cuando se exponen a una concentración muy baja de fluoruro. Estos datos pueden relacionarse con la variación individual con respecto al consumo total de agua y de esta manera a la ingesta total de fluoruro.

### Aspectos clínicos.

Dependiendo del nivel de fluoruro en el agua, el aspecto de los dientes moteados puede variar: 1) cambios caracterizados por manchas o vetas de color blanco en el esmalte; cambios moderados manifestados por área de la superficie dental; 3) cambios moderados e intensos que muestran formación de fosetas y coloración parda de la superficie, e incluso 4) apariencia corroída. Los dientes afectados moderada o intensamente pueden mostrar tendencia a desgastar e incluso fracturar, el esmalte. Los estudios iniciales demostraron que estos dientes presentan problemas para retener las restauraciones.

### Distribución geográfica.

En muchas partes del mundo se ha descrito la presencia de esmalte moteado, incluyendo Europa, África, Asia y Estados Unidos. En este último país las personas que se encuentran al menos en 400 áreas de 28 estados mostraron signos de fluorosis endémica, y sin duda alguna aun falta informes de algunas comunidades. La mayor parte de las zonas afectadas se localizan al oeste de Rio Mississippi, siendo el área más extensa un aparte del estado de Texas, pero hay numerosas comunidades situadas al este Rio Mississippi; fluorosis es la notable en Illinois.

---



En un informe sueco se estima que la frecuencia es de 1:14.000 hasta 1:800. El diagnóstico de esta alteración se basa en el aspecto clínico y radiológico así como el tipo de herencia.

#### Amelogénesis imperfecta

Anomalía hereditaria que afectan con exclusividad el esmalte. Su prevalencia en la población escandinava puede estimarse en 1:4.000 y en Norteamérica sería de 1:12.000-14.000 por lo general son afectadas ambas denticiones. Se han observado ciertos patrones hereditarios; el más común es el hereditario; el más común es la herencia autosómica dominante.<sup>28</sup>

### **FACTORES PREDISPONENTES**

Según Seow la hipoplasia del esmalte de los dientes temporales es muy frecuente en los prematuros, niños con peso muy bajo al nacer; su patogenia es aún poco conocida. Un posible mecanismo sería la deficiencia mineral, que puede diagnosticarse en la radiografía si se aprecia desmineralización de los huesos largos. Estos autores creen que en el proceso participan factores tanto locales como sistémicos.

Un factor local importante serían los traumatismos de la laringoscopia y la intubación endotraqueal, que suelen producir una hipoplasia del esmalte localizada y que afectan tan solo los dientes anteriores superiores izquierdos.

#### Hipoplasia debida a deficiencias nutricionales

Se han llevado a cabo numerosos estudios clínicos para determinar la relación que hay entre los trastornos hipoplásicos del esmalte y los sistémicos.

---

<sup>28</sup> 16) Göran Koch, Thomas Modeér, Sven Poulsen, Per Rasmussen, *Odontopediatría Enfoque Clínico*, Buenos Aires; Madrid: Edit. Médica Panamericana, c1994.

Aunque se ha prestado poca importancia a las fiebres exantematosas, muchas veces se ha relacionado la hipoplasia del esmalte a los estados de deficiencia, sobre todo la deficiencia de las vitamina A, C y D, así como el calcio y el fosforo.

#### Hipoplasia causada por infecciones y traumatismos locales

La hipoplasia del esmalte originada por un estado de deficiencia o una enfermedad sistémica será evidente en todos los dientes en cuya matriz se estaba formando y calcificando en ese momento. La hipoplasia seguirá un patrón determinado. Muchas veces, los dientes permanentes presentaran también zonas hipoplásicas o hipocalcificadas en la corona como consecuencia de infecciones o traumatismos.

Turner fue el primero en descubrir la hipoplasia de tipo localizado al observar anomalías del esmalte en dos premolares y demostrar la presencia de una infección apical cerca del molar temporal adyacente. La hipoplasia del esmalte secundaria a una infección local, se denomina *diente de Turner*.

A partir de un estudio de material procedente de una autopsia, Buer concluyo que los procesos inflamatorios periapicales de los dientes temporales se extendían hacia las yemas de los dientes permanentes, afectándolos durante su estadio de erupción prefuncional. En lugar de estimular el desarrollo de una pared fibrosa que limite la lesión, la infección se difunde ampliamente por el hueso adyacente a las yemas de los dientes permanentes, y afecta así la capa protectora de lo que será el futuro esmalte, es decir el epitelio asociado.

Bauer demostró que, en algunos casos, en epitelio asociado al esmalte se destruía y quedaba expuesto al edema inflamatorio y al tejido de granulación, el cual erosionaba después el esmalte, y depositaba una sustancia metaplásica y calcificada ( parecida al cemento) en la parte más superficial del fondo del surco.

Un golpe en un diente temporal anterior que provoque su desplazamiento en sentido apical, puede alterar la formación de la matriz o la calcificación del diente permanente que tiene debajo. El golpe o la posterior infección apical producen con frecuencia anomalías en la superficie labial del incisivo permanente.

No se deben conservar los dientes temporales infectados, aun en el caso de que no se produzcan síntomas. En esta situación puede producirse anomalías hipoplásicas en los dientes permanentes, una desviación de la vía de erupción normal e, incluso, detención del desarrollo dental.

#### Hipoplasia causada por la irradiación

Los niños que reciben una radiación excesiva como tratamiento de un proceso maligno, presentan una caries extensa en la zona irradiada. La mayoría de las veces la causa se atribuye a los cambios funcionales de las glándulas salivales. Aunque, por lo general, los ameloblastos son resistente a la irradiación, a veces se aprecia una línea de esmalte hipoplásico correspondiente a la fase de desarrollo en la que se realizó el tratamiento.

Aparecerá así un efecto más grave sobre la formación de la dentina, lo cual impedirá la formación de la raíz. Así mismo, en ocasiones cesará el desarrollo de los dientes permanentes.<sup>29</sup>

Las infecciones graves, y febriles, sobre todo durante el primer año de vida, afectan de manera directa la actividad ameloblástica y causan hipoplasia del esmalte.

---

<sup>29</sup> 7) Ralph E. McDonald, David R. Avery, *Odontología Pediátrica y del adolescente* 6a ed., Madrid: Mosby/Doyma Libros, c1995.

La embriopatía por rubeola muestra una corrección elevada con la hipoplasia prenatal del esmalte en la dentición primaria. La sífilis, causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*, crea patrones clásicos de dientes secundarios hipoplásicos dismórficos. Los bordes incisales piramidales y con fisuras de los dientes anteriores en forma de destornillador, que reciben el nombre de incisivos de Hutchinson, y los patrones oclusales festoneados de los dientes posteriores, que se conocen como molares en mora, son signos clásicos de infección sifilica.

Los defectos neurológicos, como parálisis cerebral en niños, y el síndrome de Sturge–Weber, tienen mayores posibilidades de causar hipoplasia generalizada del esmalte.

Los niños asmáticos también presentan una mayor incidencia de hipoplasia del esmalte que los que no tienen asma. El nacimiento prematuro y la radiación excesiva son otros factores que pueden interrumpir la formación de la matriz ameloblástica o la mineralización posterior, y representan causas adicionales de hipoplasia sistémica del esmalte.

La ingestión excesiva de fluoruro sistémico puede producir defectos generalizados del esmalte. La fluorosis dental se presenta en su forma más leve como un defecto de los dientes, y en su forma más grave presenta una pigmentación importante y daño ameloblástico.

La fluorosis se suscita cuando la concentración de fluoruro que se ignora es mayor de 1.8 partes por millón al día (Jorgenson y Yost, 1982). Hay una probabilidad de 90% de algún grado de fluorosis dental cuando la cantidad de flúor ingerida excede las seis partes por millón, aunque la gravedad de los defectos morfológicos no se puede predecir por las cantidades específicas del fluoruro ingerido.

### Hipoplasia localizada del esmalte

Entre las causas de hipoplasia del esmalte que afectan a un diente en particular destacan: infecciones, traumas e iatrogenia quirúrgica.

La hipoplasia de Turner es un ejemplo clásico de los defectos hipoplásicos ocasionados en dientes secundarios por una infección o traumatismo local en los precursores primarios.

### Hipocalcificación del esmalte

De manera directa, los defectos de hipocalcificación se relacionan con insuficiencias en la mineralización de la matriz orgánica durante la formación del esmalte. Así mismo la mismo, los mismos factores que producen hipoplasia del esmalte causan hipocalcificación. La mayor parte de los defectos de hipocalcificación localizada, como en el caso de la hipoplasia de Turner, se presenta después de una infección o traumatismo local. La exposición excesiva de ácido cítrico que se produce por la succión habitual de frutas cítricas produce lesiones de hipocalcificación erosiva generalizada que semejan el tipo de hipocalcificación del ameloblastoma imperfecto.<sup>30</sup>

### Hipoplasia Adquirida del Esmalte

Los aspectos clínicos y radiográficos de la hipoplasia adquirida del esmalte varían, dependiendo de la intensidad, duración del agente etiológico, además de la fase de formación del esmalte en que ocurrió su actuación. En relación a la forma, pueden ser de carácter leve, cuando apenas ocurren en pocos surcos, o hay depresiones o fisuras en la superficie del esmalte. Cuando la condición es más avanzada, el esmalte puede mostrar hileras de depresiones profundas, dispuestas de manera horizontal en la superficie dental.

---

<sup>30</sup> 4) Pinkham Título: *Odontología Pediátrica* 3a ed., México, D.F.: McGraw-Hill Interamericana, c2001.

En casos más graves, una porción considerable del esmalte puede estar ausente, sugiriendo un disturbio prolongado en la función de los ameloblastos. Se sabe que muchos factores, locales y sistémicos, son capaces de provocar la hipoplasia del esmalte, y entre ellos están: hipovitaminosis A, C y D; enfermedades exantemáticas; Hipocalcemia; trauma durante el nacimiento y eritroblastosis fetal; infección o trauma local; ingestión de sustancias químicas, principalmente fluoruros, y causas adiposas.

#### Enfermedades Exantemáticas e Hipovitaminosis

Algunos estudios han sugerido que las enfermedades exantemáticas, incluyendo sarampión, varicela y escarlatina, son factores etiológicos de la hipoplasia del esmalte ya que las enfermedades sistémicas son capaces de interferir de manera potencial con los ameloblastos, los cuales constituyen uno de los grupos de células más sensibles del cuerpo, en términos de función metabólica. El tipo de la hipoplasia resultante de estas deficiencias es común bajo la forma de depresiones con tendencia a pigmentarse. La carencia de las vitaminas A y C también son mencionadas como causas de hipoplasia del esmalte.

#### Hipocalcemia

La tetania, inducido por un nivel reducido de calcio en la sangre, puede ocurrir por varias causas, siendo las más comunes la deficiencia de vitamina D y el hipoparatiroidismo (tetania paratiropiva). En la tetania, el nivel sérico de calcio puede bajar a niveles muy reducidos, llegando de 6 a 8 mg por 100ml. Ocurriendo con frecuencia la hipoplasia del esmalte en los dientes que se está desarrollando al mismo tiempo.

Esta hipoplasia del esmalte se presenta comúnmente en forma de depresión, semejante a la causada por un disturbio nutritivo o enfermedad exantemática.

#### Trauma durante el Nacimiento

La línea neonatal que se encuentra presente en los dientes temporales y primeros molares permanentes, puede interpretarse como un tipo de hipoplasia por que aparece tanto en el esmalte como en la dentina, proveniente del trauma o alteración ambiental al momento del nacimiento. Además de esto, ya en 1959, Miller y Forrester hicieron un estudio clínico concluyendo que la línea neonatal hipoplásica es más común en niños prematuros que en los recién nacidos a término. En dicho estudio llamaron también la atención la hipoplasia dental en el recién nacido con enfermedad hematológicamente.

Aunque la literatura sugiera que la mayoría de los casos de hipoplasia de dientes temporales afecta el esmalte formado después del nacimiento, la hipoplasia es vista también en el esmalte pre natal. En este caso una enfermedad la madre puede ser causa responsable.

#### Infección o Trauma Local

Los dientes de Turner o "hipoplasia de Turner " son clasificados como un tipo raro de hipoplasia del esmalte, en el cual solo un dente es afectado, siendo más común en los incisivos permanentes superiores y premolares, superiores o inferiores. Pueden presentarse en diferentes grados, variando desde una leve decoloración amarilla o castaña del esmalte, hasta su forma grave con depresiones e irregularidades en la corona dental.

En algunos casos puede ocurrir una reacción periapical extensa, de origen bacteriano que alterando la capa de ameloblastos del diente permanente, podrá resultar en una corona hipoplásica. La gravedad de esta hipoplasia dependerá de la gravedad de la infección, grado de afección del tejido y estadio de formación del diente permanente en el momento de la lesión. Un tipo semejante de hipoplasia puede ocurrir después de algún trauma sobre un diente temporal, sobre todo cuando provoca la intuición, afectando el permanente sucesor. La lesión resultante puede manifestarse como una pigmentación amarillenta o castaña del esmalte, comúnmente en la superficie vestibular, o bajo la forma de depresiones.

Esta forma de alteración dental demuestra que el disturbio puede ocurrir en la formación de la matriz o en la calcificación del esmalte, dependiendo principalmente del estado de la formación del diente en el momento de la lesión.

#### Ingestión de Sustancias Químicas (Fluoradas)

Actualmente, se sabe que la ingestión de fluoruro en el agua de consumo durante la formación de los dientes puede llevar a un esmalte manchado. La intensidad de la alteración de color aumenta en proporción al aumento de la cantidad de fluoruro en el agua. Este tipo de hipoplasia resulta de un disturbio de los ameloblastos durante la fase de formación de la matriz del esmalte.

La naturaleza exacta de esa lesión no es conocida, pero ahí comprobación histológica del daño celular, sugiriendo así que la matriz del esmalte es deficiente. También ha sido demostrado que niveles elevados de fluoruro pueden causar interferencia en el proceso de clasificación de la matriz.

Por otro lado, también se ha comunicado que no todos los niños nacidos y criados en una área de fluorosis endémica presenta el mismo grado de alteración, aun cuando están expuestos a una concentración muy baja de fluoruro. Estos hallazgos pueden estar relacionados a la variación individual de consumo total de fluorosis ingerido.



Dependiendo de la concentración de flúor en el agua de consumo pueden ocurrir en los dientes afectados alteraciones variables, que se inician por manchas blancas, consideradas como dudosas. Las alteraciones leves se manifiestan con áreas blancas opacas las cuales afectan gran parte de la superficie del diente. En las formas moderadas y avanzadas o graves, además de las manchas blanco opacas, ocurrirán depresiones y/o erosiones en la superficie del esmalte, que se presentan color castaño.

En las formas moderadas y graves, el esmalte se fractura con facilidad desgastándose también rápidamente, siendo su superficie hipermetavilizada con prismas irregulares y unión amelodentinaria normal.

Antes se pensaba que la fluorosis era una hipermineralización del esmalte; hoy se sabe que es una hipoplasia del esmalte. Los signos radiográficos de fluorosis solo ocurren cuando hay pérdida de sustancia y afecciones acentuadas del esmalte.

### Causas idiopáticas

Aunque muchos factores son señalados como responsables de la hipoplasia del esmalte, en algunos casos la etiología es desconocida. Como el ameloblasto es una célula bastante sensible, es probable que en los casos cuya etiología no puede ser determinada, el agente causal pueda provenir de alguna alteración de una enfermedad sistémica leve no percibido por el paciente.<sup>31</sup>

---

<sup>31</sup> 9) Léa Assed Bezerra da Silva, *Tratado de Odontopediatría*, Bogotá: AMOLCA, 2008.

## Defectos inducidos ambientales

Las alteraciones del esmalte pueden ser sistémicas o localizadas. En las primeras, los defectos tienen una tendencia a la simetría, afectando a distintos niveles en los grupos dentarios.

En las alteraciones localizadas, se afecta solamente un solo diente, y en caso de afectarse varios, la localización de los defectos no guarda relación con la cronología del desarrollo, mostrando una distribución local asimétrica.

## Sistémicas

Líneas del desarrollo: se dan en la dentición temporal y traducen distintos grados de alteración del esmalte que ocurre por una influencia anómala o traumatismo generalizado durante el desarrollo *in útero* (líneas natales) o después del nacimiento (líneas neonatales).

El grado de afectación del esmalte puede variar desde una línea microscópica hasta una zona clínicamente evidente del esmalte anormal.

Entre causas sistémicas encontramos:

Déficit nutricionales: hay que mencionar sobre todo las carencias de de vitaminas A, C, D, calcio y fosforo, aunque en ocasiones no se trata de una verdadera carencia sino de la existencia de trastornos que dificulten la captación y absorción del nutriente, como pueden observarse en trastornos gastrointestinales de tipo crónico: diarrea y pilorospasmos.

Existe una gran correlación entre la hipocalcemia y los trastornos de la mineralización y, en consecuencia, aquellas enfermedades que condicionen una disminución de la calcemia, como el hipoparatiroidismo, pseudohipoparatiroidismo, raquitismo grave y el raquitismo resistente a la vitamina D implican, por lo general, un mayor número de afectaciones del esmalte.

Infecciones severas:

- Enfermedades exantemáticas
- Enfermedades que cursen con fiebre elevada

Particularmente durante el primer año de vida, produciendo en ocasiones una alteración lineal: "hipoplasia febril" del esmalte, cuya distribución variara en los distintos dientes en función de su estadio de formación coronaria.

Algunas de estas enfermedades exantemáticas, como la rubéola en el embarazo (embriopatía rubeólica) tienen efectos teratogénicos. Se observa una gran correlación con la hipoplasia de esmalte prenatal en la dentina temporal.

Otras enfermedades exantemáticas quizás deban las alteraciones dentarias observadas, al estado febril que las acompaña.

La sífilis congénica o infección sifilica prenatal, cuya clínica incluye: queratitis intersticial difusa, enfermedades del laberinto, así como ciertas alteraciones muy características a nivel dentario, afectando de un modo muy especial a los incisivos centrales superiores permanentes ( incisivos de Hutchinson), los cuales aparecen de tamaño más pequeño que los normales. Su corona converge hacia el borde incisal, que aparece dividido por una muesca (incisivos en destornillador).

Asma: los niños que presentan asma muestran con mayor frecuencia hipoplasia del esmalte generalizada.

Defectos neurológicos: como parálisis cerebral, la cual va asociada frecuentemente con alteraciones del esmalte generalizadas.

-Prematuridad

-Malnutrición intrauterina

-Hipoplasia relacionada con un síndrome nefrótico.

-Hipoplasia por alergias: las lesiones se localizan en el tercio oclusal de los caninos y los 1ros molares temporales.

-Hipoxia perinatal: con frecuencia se asocia a hipoplasia en dentición temporal.

-Eritroblastosis: muestra gran relación con trastornos en la mineralización de los dientes temporales.

- Tetraciclinas: a dosis elevadas pueden también introducir hipoplasia del esmalte.

- Fluorosis: es una alteración del desarrollo dental producido por una ingesta excesiva de flúor durante el desarrollo dentario. Hay dos formas de presentación: defectos de la calcificación dentaria en formas benignas, con una pigmentación significativa, hipoplasias del esmalte en las formas más severas.

-Radiación: las lesiones en la dentición temporal son raras, pues implican radiación del embrión o feto *in útero*.

Los defectos dentarios en la dentición permanente ocurren en niños que durante los primeros años de vida posnatal han recibido radioterapia. Se observa un retraso en el desarrollo dentario. La afección del desarrollo puede variar desde una simple hipoplasia hasta la ausencia completa de los gérmenes dentarios.

En general, los dientes irradiados son de menor tamaño y es frecuente el enanismo coronario, radicular o total. Los efectos de la radiación sobre los dientes plenamente formados producen con frecuencia las caries por irradiación.

## Locales

Generalmente la hipoplasia afecta a un solo diente o tiene distribución local asimétrica.

Algunas de las causas que cabría citar son:

### a) Infección local.

El ejemplo más fácil es la afectación de los dientes temporales por uno de estos procesos, con una repercusión ulterior infecciosa o traumática del diente subyacente permanente, constituyendo la llamada hipoplasia de Turner o dientes de Turner.

La infección no logra estimular la formación de una pared fibrosa que localice la lesión, y la infección se extiende de forma difusa por el hueso afectado a la capa protectora del esmalte joven. El epitelio adamantino se destruye y el esmalte queda expuesto al edema inflamatorio, depositándose una capa de sustancia cementoide, calcificada, metaplasia en la superficie de la excavación.

El grado de lesión depende no solo del impacto ambiental, sino también del momento del desarrollo. Así, el defecto puede variar desde un cambio de color pardo amarillento hasta una plasia adamantina.

### b) Traumatismo:

Un traumatismo que provoque desplazamiento apical puede interferir en la formación de la matriz o calcificación del diente permanente subyacente.

### c) Anquilosis en la dentición temporal

### d) Iatrogenia ( cirugía de fisurados)

Defectos del esmalte en asociación con defectos generales

Son numerosos los trastornos en los que el esmalte anormal no es sino uno entre varios signos:

- Síndrome de Down
- Displasia ectodérmica-sordera
- Epidermólisis bullosa
- Diversas mucopolisacaridosis: Hunter, Hurler, San Filippo
- Ictiosis vulgar
- Síndrome de Papillon-Lefebvre.<sup>32</sup>

La hipoplasia del esmalte por el medio ambiente

La hipoplasia del esmalte puede definirse como formación incompleta o defectuosa de la matriz orgánica del esmalte del diente. Se conocen dos tipos básicos de hipoplasia del esmalte:

1) Uno hereditario, ya descrito como amelogénesis imperfecta, y 2) otro causado por factores del medio ambiente. En el primer tipo se afecta la dentición decidua y permanente y, por lo general, solo está dañado el esmalte.

En cambio cuando el defecto es causado por factores del medio ambiente, puede afectar cualquier de las denticiones y algunas veces solo un diente. Por lo regular están afectados tanto el esmalte como la dentina. En un intento por determinar la causa y la naturaleza de la hipoplasia del esmalte debido a factores del medio ambiente se han realizado diversos estudios, experimentales y clínicos.

---

<sup>32</sup> 8) Margarita Varela, *Problemas Bucodentales en Odontopediatría*, Madrid: Ergon, c1999.

Se sabe que diferentes factores cada uno es capaz de producir daño a los ameloblastos, pueden provocar la alteración incluyendo: 1) deficiencia nutricional (vitaminas A,C y D); 2) enfermedades exantematosas (por ejemplo, sarampión, varicela, fiebre escarlatina); 3) sífilis congénita; 4) hipocalcemia; 5) lesión al nacimiento, premadurez, enfermedad Rh hemolítica; 6) infección local o traumatismo ; 7) ingestión de químicos (principalmente fluoruro), y 8) causas idiopáticas.

En la hipoplasia externa moderada pueden presentar algunas ranuras, fosetas o fisuras pequeñas en las superficies del esmalte. Si la anomalía es más grave el esmalte puede mostrar fosetas profundas colocadas horizontalmente a través de la superficie del diente. Puede haber una o varias hileras que indican una serie de lesiones. En los casos más graves puede faltar una porción considerable del esmalte, lo que sugiere una alteración prolongada en la función de los ameloblastos.

La hipoplasia solo aparece si la lesión ocurre durante el desarrollo de los dientes, más específicamente durante la etapa formativa del desarrollo del esmalte. Una vez que este se ha calcificado el defecto no se produce. Así, al conocer el desarrollo cronológico de los dientes deciduos y de los permanentes es posible determinar, a partir de la localización del defecto, el tiempo aproximado en el cual ocurrió el daño.

## Hipoplasia causada por deficiencia nutricional y fiebres exantematosas

En algunos estudios se han encontrado que el raquitismo durante la etapa de formación dental es la causa más común de hipoplasia del esmalte. Por ejemplo, Shelling y Anderson indicaron una serie de niños raquíuticos, en la cual 43% de los dientes tenían hipoplasia. Sin embargo, en la actualidad el raquitismo no es una enfermedad predominante; además, se ha mencionado como causas las deficiencias de vitaminas A y C.

La hipoplasia que se presenta a partir de esta deficiencia o enfermedad es de la variedad con fosetas antes descritas. Debido a que las fosetas tienden a pigmentarse, el aspecto clínico de los dientes puede ser desagradable.

Los estudios clínicos demuestran que en la mayor parte de los casos de hipoplasia de esmalte se afecta a los dientes que se forma en el primer año de vida, aunque también puede lesionar los dientes que se forman después. De esta manera, los dientes perjudicados con más frecuencia son los incisivos centrales y laterales, los caninos y los primeros molares. Como la punta del canino empieza a formarse antes que la del incisivo lateral, algunas veces solo afectan incisivo central, al canino y al primer molar. Rara vez resultan lesionados los premolares y segundo y tercer molares, ya que su formación empieza a los tres años de edad o más tarde.

Hay controversia acerca de si existe alguna relación entre la hipoplasia del esmalte y la presencia de caries; los informes clínicos dan resultados confusos. Es más razonable suponer que ambos factores no están relacionados aunque parece que los dientes hipoplásicos se destruyen un poco más rápido una vez iniciada la caries.



### Hipoplasia del esmalte causada por sífilis congénita

La hipoplasia por sífilis congénita presenta ciertas características, casi patognomónicas, al contrario de la variedad con fosetas antes descrita. Esta hipoplasia lesiona los incisivos y primeros molares maxilares y mandibulares. Los dientes anteriores algunas veces son llamados “dientes de Hutchinson” y los molares “molares en mora” (molares de Moon, molares de Fournier).

El incisivo central superior tiene forma de “desatornillador”, rematando en punta las superficies mesial y distal de la corona y convergiendo hacia el borde incisal del diente y no había el borde cervical. Además el borde incisal habitualmente tiene una muesca. Los incisivos centrales y laterales mandibulares pueden estar afectados de manera similar y el incisivo lateral maxilar normal. La causa de que remate en punta y de que haya muesca en el incisivo maxilar se explica en base a la falta de un tubérculo central o del centro de calcificación. En la sífilis congénita las coronas de los primeros dientes molares son irregulares y el esmalte de la superficie oclusal y el tercio oclusal del diente aparecen como una masa aglomerada de glóbulos en vez de caninos bien formados. La corona es mas angosta en la superficie que en el borde cervical.

### Hipoplasia del esmalte causada por hipocalcemia

La tetania, inducida por disminución del nivel del calcio en sangre, puede resultar de diversas circunstancias siendo la más común avitaminosis D y deficiencia paratiroidea (tetania paratiropriva). En la tetania el nivel sérico de calcio puede disminuir hasta 6 a 8 mg/100ml, y esto con frecuencia produce hipoplasia del esmalte en los dientes que se desarrollan de manera concomitante. Esta hipoplasia suele presentarse fosetas, y por ello no se distingue de la causada por alteración nutricional o por enfermedad exantematosa.

## Hipoplasia causada por lesiones durante el nacimiento

La línea o anillo neonatal, descrito por Schour en 1936, que se presenta en los dientes deciduos y los primeros molares permanentes, se puede considerar como un tipo de hipoplasia ya que se produce tanto en el esmalte como en la dentina y es una alteración debida a traumatismo o cambio en el medio ambiente al momento del nacimiento. En los nacimientos traumáticos incluso puede suspenderse la formación del esmalte en ese momento. Miller y Forrester informaron de un estudio clínico en el que hay pruebas de que la hipoplasia del esmalte es bastante más común en niños prematuros que en los que nacieron a término. En este mismo estudio además de señalar la colaboración de los dientes en niños que han sufrido enfermedad Rh hemolítica al momento del nacimiento, se indico la existencia de hipoplasia del esmalte en esos casos. Grahnen y Larsson también mostraron aumento en la frecuencia de hipoplasia del esmalte en niños prematuros; es de interés que no haya diferencias en la incidencia de caries entre este grupo de niños y otro control.

Aunque la literatura indica que casi todos los casos de hipoplasia del esmalte en dientes deciduos afecta el esmalte que se forma después del nacimiento, dicha afección también se observa en el esmalte prenatal. En dichas ocasiones los agentes causantes pueden ser una alteración gastrointestinal o alguna otra enfermedad materna.

## Hipoplasia del esmalte causada por infección local o traumatismo

Este tipo de hipoplasia se observa en ocasiones y afecta a un solo diente, más a menudo uno de los incisivos permanentes maxilares o un premolar maxilar o mandibular.

Puede presentar cualquier grado de hipoplasia que va desde una decoloración moderada, color pardo del esmalte hasta la formación de fosetas e irregularidades de la corona dental. A estos dientes individuales se les denomina “dientes de Turner” y la enfermedad se llama “hipoplasia de Turner”.

Si el diente deciduo sufre caries durante la formación de la corona del diente permanente, la infección bacteriana que afecta a su tejido periapical puede alterar la capa ameloblástica del diente permanente y originar una corona hipoplásica.

La gravedad de esta hipoplasia dependerá de la intensidad de la infección, del grado en que este afectado al tejido y de la etapa de formación del diente permanente durante la cual se presentó la infección.

Un tipo similar de hipoplasia puede encontrarse después de que el diente deciduo sufre traumatismo, en particular cuando se sumerge dentro del alveolo y altera la yema dentaria permanente. Si la corona de dicho diente aun se está formando, la lesión resultante puede manifestarse como una pigmentación amarillenta o parda del esmalte, por lo regular en la superficie labial, o como un defecto o deformidad hipoplásica verdadera con foseta.

Esta lesión fue estudiada por Via, quien señaló que puede presentarse en la formación de la matriz o en la calcificación, dependiendo fundamentalmente de la etapa de formación dentaria en el momento de la lesión.

## Hipoplasia del esmalte causada por fluoruro Esmalte moteado

En 1916 G.V. Black y Frederick S. McKay describieron por primera vez bajo el término de esmalte moteado un tipo de hipoplasia del esmalte. Aunque se sabe que hubo una referencia anterior en la literatura, Black y McKay reconocieron que esta lesión tiene distribución geográfica e incluso sugirieron que era causada por alguna sustancia que contiene el agua, aunque no fue sino hasta años después que se demostró que el agente causal era el fluoruro.<sup>33</sup>

## DIAGNOSTICO

Haciendo uso de este esquema básico, junto con criterios clínicos, histológicos y genéticos, Witkop y Sauk clasificaron los diversos tipos de amelogenesis imperfecta. Las características clínicas que siguen son útiles para diferenciar los tipos fundamentales de amelogenesis imperfecta.

Tipo hipoplásico: el esmalte es más delgado que lo normal en las áreas focales o generalizadas; la radiodensidad del esmalte es mayor que la de la dentina.

Tipo hipocalcificado: el esmalte es de espesor normal, pero es blando y se elimina fácilmente con un instrumento romo; asimismo, es menos radiodenso que la dentina.

---

<sup>33</sup> 23) William G. Shafer, Maynard K. Hine, Barnett M. Levy, Charles E. Tomich, *Tratado de Patología Bucal* 4ª ed., México D.F.: Interamericana

Tipo con hipomaduración: el esmalte es de espesor normal, pero no de dureza y translucidez; el esmalte puede ser perforado con la punta de una sonda de exploración haciendo presión firme, y puede ser separado de la dentina subyacente mediante rascado; la radiodensidad del esmalte es aproximadamente la misma que la dentina. La forma más leve de hipomaduración tiene una dureza normal y presenta manchas blancas opacas en los bordes incisales de los dientes (dientes con gorro de nieve).

### Clínica

El aspecto clínico de los diversos tipos de amelogenesis imperfecta puede ser notablemente diferente. En algunos tipos, los dientes parecen en esencia normales, mientras que en otros pueden ser sumamente antiestéticos y evidentemente anormales.

Habitualmente, se afectan ambas denticiones, en mayor o menor medida. En los subtipos ligados a los cromosomas X, el aspecto clínico difiere entre hombres y mujeres.

### Radiología

El aspecto radiológico de la amelogenesis imperfecta depende del tipo. En el tipo hipoplásico liso, la capa de el esmalte es llamativamente delgada y su radiodensidad es mayor que la de la dentina adyacente; en el tipo hipocalcificado, la capa del esmalte parece tenue o ausente y suele ser menos radiodensa que la dentina adyacente; en el tipo con hipomaduración, la radiodensidad del esmalte es casi igual a la de la dentina normal.<sup>34</sup>

---

<sup>34</sup> 6) J. Philip Sapp, Lewis R. Eversole, George P. Wisocki, *Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea* 2a ed., Barcelona: Elsevier, c2005.

### 1) Tipo hipoplásico

Las variedades hipoplásicas engloban un abanico de alteraciones que van desde un defecto localizado en el esmalte, a modo de fosillas, hasta una disminución generalizada en su formación. En ocasiones puede acompañarse de áreas de hipocalcificación. En general se observa mayor grado de afectación en caras vestibulares y se respetan el borde incisal y las caras oclusales.

El esmalte puede presentar una tonalidad blanco amarillento y marrón claro. La consistencia es dura, con fositas o surcos que se tiñen de oscuro, pero con un grosor reducido; esta delgadez contrasta con un aspecto radiográfico normal.

### 2) Tipo hipocalcificado

Radiográficamente, el esmalte parece que no está en contacto con la dentina que suele ser mas radiopaca q el esmalte. Histológicamente, los prismas del esmalte se disponen irregularmente, con ensanchamiento de los espacios interprismáticos y de las estrías de Retzius.

La amelogénesis imperfecta hipocalcificada puede heredarse de dos formas, autosómica dominante y otra más rara, autosómica recesiva.

### 3) Tipo hipomaduro

Su aspecto es vetado con tonalidades que van desde blanco hasta marrón claro. La distribución es horizontal, lo que le ha valido el nombre de “esmalte en copos de nieve”. Esta distribución es contraria a la regla sobre distribución de las displasias genéticas.

Los dientes, en esta modalidad, tienen un tamaño normal y presentan contacto con las piezas vecinas. Pueden reconocerse este tipo de amelogénesis por que la radiodensidad del esmalte a la de la dentina y por qué se encuentran afectados más común y seriamente los dientes maxilares que mandibulares.

Los defectos son mas manifiestos en las superficies vestibulares de dientes anteriores, así como en las cúspides de dientes posteriores, así como en las cúspides de dientes posteriores y, en general, y la hipomineralización es más evidente en las caras vestibulares q en las linguales.

Esta variedad afectara a las dos denticiones, temporal y permanente, y será heredada con carácter dominante, ligada al cromosoma X o recesivo.<sup>35</sup>

## Hipomineralización tipo I

### Características clínicas

Al tener lugar la erupción los dientes suelen tener una corona de forma normal. Durante la erupción o poco tiempo después se nota que el esmalte tiene un color anormal y puede contener manchas blancas, amarillas, rojas o marrones.

La alteración en el color aumenta al avanzar la edad de manera que, en adultos, los dientes son marrones oscuros.la intensidad de color varia en los diferentes dientes y algunos, especialmente los incisivos mandibulares, quizás no presenten ningún cambio de color.

La pérdida del esmalte ocurre después de diferentes periodos de tiempo y con una intensidad desigual, más que a causa de las caries, como resultado de una abrasión mecánica o acciones químicas de la saliva y los alimentos.

---

<sup>35</sup> 3) E. Barberia Leache, J. R. Boj Quesada, M. Catalá Pizarro, C. García Ballesta, A. Mendoza, *Odontopediatría*, Barcelona: Masson, 2004.

Los defectos se presentan con mayor frecuencia en las superficies labiales de los dientes anteriores y en las cúspides molares. Muchas veces hay un esmalte más mineralizado y por ende más resistente en los cuellos de los dientes. La hipomineralización se observa más a menudo en el lado bucal que en el lingual. Es sorprendente que la formación de caries en estos dientes no es muy intensa.

#### Características radiográficas

El aspecto histológico varía dentro del mismo diente. La sustancia interprismática está engrosada y los prismas del esmalte se hallan bien definidos a causa de la alteración de la mineralización.

En los cortes no teñidos se observan defectos dentro del esmalte y los prismas pueden ser de color amarillo dorado. También se han descrito formaciones fibrilares en la periferia del esmalte (Hals).<sup>36</sup>

#### Hipocalcificación del Esmalte

##### Características Clínicas

Los dientes, cuando erupcionan, presentan forma y tamaños normales, pero algunas veces, con alteraciones de color y aspecto opaco. El color blanco opaco tiende a acentuarse, tornándose opaco oscuro.

Clínicamente algunas veces, los dientes presentan una coloración que varía del amarillo a castaño claro, aunque la superficie del esmalte se presenta áspera con textura semejante a la tiza, y poca tendencia del esmalte a fragmentarse, además se evidencian zonas bien calcificadas en la superficie del esmalte y unión amelodentinaria.

---

<sup>36</sup> 1) Robert J. Gorlin, Henry m. Goldman, *Thoma Patología oral*, Barcelona: Salvat Editores, c1973.



En algunas situaciones, los dientes tienen coloración casi oscura y el esmalte presenta una consistencia penetrable con facilidad y "elástica", con tendencia a descomponerse de manera rápida. Otras veces el esmalte está hipocalcificado en áreas específicas del diente con facilidad a fragmentarse en estas áreas. Las alteraciones del esmalte son más frecuentes en las superficies vestibulares de los dientes anteriores y en el vértice de las cúspides de los molares. Un mayor número de áreas mineralizadas, y por lo tanto, de esmalte más resistente, se encuentran en la porción cervical de los dientes. Las alteraciones de la coloración aumentan con la edad, a tal punto que en los adultos el diente presenta por lo general una coloración café oscuro, el color varía de manera considerable en diferentes dientes del mismo paciente. El esmalte se desgasta con facilidad de tal modo que la dentina coronaria expuesta también sufre un rápido desgaste. Estos dientes no son particularmente susceptibles a la caries.

#### Características Radiológicas

Radiográficamente, el esmalte se visualiza semejante a la dentina. Hay pérdida del contorno de las caras proximales, que en condiciones normales son divergentes y pasan a ser paralelas o convergentes entre sí. En casos severos el esmalte no se visualiza. El contorno del límite amelodentinario, cámara pulpar y canales radiculares son normales.

#### Características Histológicas

A nivel microscópico se observan fallas de calcificación de la matriz del esmalte, con aumento de la sustancia interprismática; los prismas del esmalte son irregulares y están ausentes en las áreas periféricas, siendo el esmalte hipomineralizado semejante a las escamas del pescado.<sup>37</sup>

---

<sup>37</sup> 9) Léa Assed Bezerra da Silva, *Tratado de Odontopediatría*, Bogotá: AMOLCA, 2008.

Los dientes representan una sensibilidad aumentada. Radiográficamente el perfil de la cámara pulpar es normal y la morfología radicular no se diferencia de los dientes normales.

Tipo hipoplásico:

Clínicamente abarca un espectro de trastornos que van desde defectos localizados en el esmalte, en forma de fosillas, a una disminución generalizada del esmalte formado. Los dientes en este caso aparecen pequeños, con puntos de contacto abiertos 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 después se tiñen de su exposición de la cavidad oral. Suelen tener forma cónica o cilíndrica. Por la delgadez del esmalte hay excesiva atrición, incluso en niños.

Tipo hipocalcificado:

Los dientes recién erupcionados están recubiertos por un esmalte deslustrado, color café con leche; muy blando, frágil y que desaparece rápidamente dejando la dentina al descubierto. Las coronas tienen forma normal pero sin brillo.

El esmalte más afectado es el de las regiones incisales, mientras que el de la porción cervical tiene un mayor grado de calcificación. El esmalte es tan blando que puede ser eliminado por raspado, creando en las áreas de dentina expuesta una gran sensibilidad y produciendo un marcado efecto antiestético.

En la radiografía se ha descrito un aspecto apolillado de estos dientes, y la dentina suele ser más radiodensa que el esmalte.

### Tipo hipomaduro

Presentan un esmalte de espesor normal, de aspecto veteadado pardo-amarillo-blanco, de forma que los dientes respetan los puntos de contacto o tienen tamaño normal.

El esmalte es más blando que lo normal y se desprende fácilmente de la dentina. Tiene un bajo contenido mineral, lo que hace que la radiodensidad este disminuida y sea similar a la dentinaria.<sup>38</sup>

En algunos casos, las coronas de los dientes carecen totalmente de esmalte, y la dentina expuesta presenta con frecuencia una intensa pigmentación, que va desde un color canela claro a un pardo oscuro, esta coloración es debida a la dentina indurada o a la absorción de colorantes de los alimentos por la dentina porosa. Cuando la falta de esmalte es total, las coronas presentan a menudo el aspecto de “preparaciones de coronas completa”, siendo, más cortas de lo normal y, con frecuencia, con contactos abiertos.

En otros casos hay una cierta cantidad de esmalte, pero este es un extremo delgado y friable, y con un instrumento agudo se separa con facilidad de la dentina. También en estos casos, la pigmentación intensa es un rasgo notable.

Una tercera variedad de amelogenénesis imperfecta se caracteriza por el grueso del esmalte, que se presume normal, por lo que la corona anatómica normal enmascara su trastorno subyacente. Sin embargo, el esmalte es de baja calidad: blando, friable, tosco y teñido. En esta variedad, la cantidad de la matriz del esmalte es probablemente normal, su calcificación ha sido defectuosa.

---

<sup>38</sup> 8) Margarita Varela, *Problemas Bucodentales en Odontopediatría*, Madrid: Ergon, c1999.

Los datos radiográficos son con frecuencia definidos y patognomónicos. Es evidente que, cuando falta totalmente el esmalte, la imagen radiográfica revela con claridad el diagnóstico. Cuando existe una cierta cantidad de esmalte, sobre las superficies proximales de los dientes se ven cubiertas radiopacas delgadas, pero son normales o casi normales, no cabe distinguir fácilmente de la dentina la blandura del esmalte defectuosamente calcificado.

En todos los casos, sin embargo, la dentina, la pulpa y el cemento no están afectados por el propio proceso patológico.<sup>39</sup>

Las coronas de los dientes pueden o no mostrar alteración del color. Cuando se presenta varía dependiendo el tipo de trastorno (desde amarillo hasta pardo oscuro). En ocasiones, el esmalte puede estar totalmente ausente; en otros, puede tener una textura de yeso o incluso consistencia de queso o ser relativamente duro; puede ser liso o bien tener numerosas arrugas o ranuras verticales paralelas. Puede tener astillas o mostrar depresiones, en cuya base la dentina está expuesta. Con frecuencia los puntos de contacto entre los dientes están abiertos y las superficies oclusales y bordes incisales se observan desgastados.

#### Aspectos radiográficos

Según la cantidad de esmalte y la extensión de desgaste oclusal e incisal la forma del diente puede o no ser normal. El esmalte puede estar totalmente ausente en la radiografía o, cuando está presente aparecer como capa muy delgada, localizada principalmente en las puntas de los caninos y en las superficies interproximales.

---

<sup>39</sup> 22 Edward V. Zegarrelli, Austin H. Kutscher, George A. Hyman, *Diagnóstico Patología Oral* 2ª ed., Barcelona: Salvat, 1982.

En otros casos, la calcificación del esmalte puede estar tan afectada que parece tener la misma radiodensidad que la dentina, dificultándose la diferenciación entre los dos.

Aspectos histológicos.

En general los aspectos histológicos del esmalte son semejantes a los de la amelogénesis imperfecta. Hay una alteración en la diferenciación o viabilidad de los ameloblastos en el tipo hipoplásico, y esto se refleja en defectos durante la formación de la matriz, que incluyen ausencia de estas. En los tipos de hipocalcificación se presenta defectos de la estructura de la matriz y de la deposición mineral. Por último, en los tipos de hipomaduración hay alteraciones en el vástago del esmalte y en las estructuras de la vaina.<sup>40</sup>

## **2.2 TRATAMIENTO DE AMELOGÉNESIS IMPERFECTA**

Tratamiento

- Asesoramiento genético.
- Conservación de los molares mediante restauraciones de cobertura completa para mantener la dimensión vertical. Se puede recurrir a las sobredentaduras en los casos de dientes hipoplásicos pequeños.
- Coronas de acero inoxidable u onlays de oro para molares.

---

<sup>40</sup> 23) William G. Shafer, Maynaed K. Hine, Barnet M. Levy, Charles E. Tomich, *Tratado de Patología Bucal* 4ª ed., México D.F.: interamericana

- Conviene tener cuidado al probar las coronas, ya que el esmalte defectuoso se araña o se desprende fácilmente del diente.
- Veneres de composite en los dientes anteriores para mejorar la estética. También es posible adherir el composite sin problemas al esmalte hipoplásico e hipomineralizado.
- Tratamiento ortodóntico y posiblemente cirugía ortognática para corregir la mordida abierta anterior en las formas hipoplásicas.
- Conviene postergar el tratamiento definitivo con porcelana y metales preciosos hasta finales de la adolescencia.
- Puede resultar difícil conseguir unos márgenes adecuados debido a la mala calidad del esmalte.<sup>41</sup>

#### Tratamiento de los dientes hipoplásicos

Tiene poca base la afirmación de que los dientes hipoplásicos son más susceptibles a la caries dental q los normales. Sin embargo este tipo de lesiones se dan tanto en las zonas donde hay anomalías de el esmalte como en aquellas partes de la corona con exposición de la dentina. Las zonas pequeñas de caries y de pre caries pueden tratarse mediante amalgama, resina o ionomero de vidrio. El tratamiento de restauración se suele limitar a la zona afectada.

Con frecuencia el tercio oclusal del primer molar permanente muestra signos macroscópicos de hipoplasia, por lo cual es necesario realizar un tratamiento antes de que ocurra la erupción completa del diente.

---

<sup>41</sup> 2) A. Cameron, R. Widmer, *Manual de la Odontología Pediátrica*, Madrid: Harcourt Brace, c1998

Los dientes temporales y permanentes con hipoplasia, grandes zonas de esmalte anormal y dentina expuesta pueden presentar hipersensibilidad inmediata a la erupción.

En esta fase, a menudo es imposible efectuar una restauración satisfactoria. Se ha visto que la aplicación tópica de flúor disminuye la hipersensibilidad en este tipo de dientes con el fin de reducir dicha hipersensibilidad a los cambios de temperatura y a los alimentos ácidos, la aplicación debe repetirse tan a menudo como sea necesario.

Aunque algunos odontólogos han defendido durante años la aplicación del ácido clorhídrico como método eficaz para eliminar el aspecto moteado del esmalte, la mayoría son reacios a este tratamiento debido al carácter destructor de este ácido. No obstante, el descubrimiento de que el clorhídrico estimula la remineralización del esmalte, ha puesto en cuestión este método.

McClosky descubrió una técnica, defendida antes por Kane, en la que aplicaba ácido clorhídrico al 18% sobre la superficie afectada del esmalte. Croll y Cavanaugh propusieron modificar la técnica con un procedimiento que ellos denominaron *modificación del color mediante la abrasión controlada con ácido clorhídrico y piedra pómez*.

Su método es el siguiente: tras aislar el diente (o los dientes) mediante un dique de goma y hacer las preparaciones oportunas para el empleo seguro del agente caustico, aplican con algún instrumento ejerciendo presión una pasta de base de piedra pómez pulverizada y ácido clorhídrico al 18%. La pasta se elimina al cabo de 5 segundos, hasta que se obtiene el color deseado. Tras un enjuague final con agua, se aplica un gel de fluoruro sódico neutro al 1,1% durante 3 min.

Para finalizar se coloca una pasta profiláctica fluorada mediante un dispositivo de goma rotatorio, y después se pule el esmalte con un disco de óxido de aluminio.

Esto elimina en principio unas 12  $\mu\text{m}$  de esmalte, con cada aplicación posterior 26  $\mu\text{m}$ . Con diez aplicaciones se eliminaría un 25% del esmalte labial de un incisivo permanente.

Recientemente, Croll ha propuesto una técnica modificada, al que denomina *microabrasión de el esmalte*, que consiste en la aplicación de un compuesto abrasivo especial ( Prema Compound ) en las zonas afectadas de el esmalte, utilizando un aplicador de goma sintética colocado en un dispositivo de reducción al 10:1. En esta prueba es preciso efectuar enjuagues frecuentes con agua y revisar el color de los dientes para corregirlo si es necesario.

El procedimiento continúa hasta que desaparece la coloración no deseada o hasta que se ha eliminado una cantidad importante de esmalte cuando se observa el diente desde un lado incisal. Por último los dientes son sometidos a la abrasión y se pulen mediante una pasta profiláctica fluorada, y se les aplica un tratamiento con flúor neutro durante 4 minutos.<sup>42</sup>

---

<sup>42</sup> 7) Ralph E. McDonald, David R. Avery, *Odontología Pediátrica y del adolescente* 6a ed., Madrid: Mosby/Doyma Libros, c1995.



## Tratamiento de la Amelogénesis Imperfecta

Deben establecerse medidas preventivas como técnica de cepillado, profilaxis y aplicaciones tópicas de flúor así como la utilización de selladores en la dentición temporal, los pacientes con desgaste acentuado deben tener coronas totales de resina y/o coronas de acero cromado.

En la dentición mixta y permanente, los dientes hipoplásicos, con reducida capa de esmalte y ningún contacto proximal, por lo general migran en dirección adyacente dificultando el tratamiento restaurador. Algunas veces las medidas ortodónticas, deben preceder a las medidas restauradoras.

Dependiendo del grado de hipoplasia, algunas veces los dientes necesitan restauraciones protésicas. En los dientes con hipocalcificación debe siempre considerarse el riesgo de rápido desgaste del esmalte en las áreas de molares y los problemas estéticos de los dientes anteriores.

En cuanto sea posible, las restauraciones con resina deben utilizarse en dientes anteriores. En casos severos son necesarias las restauraciones protésicas anteriores y posteriores. En los pacientes con alteraciones gingivales deberá efectuarse el tratamiento periodontal.<sup>9</sup>

Con excepción de la restauración estética, no es necesario ningún tratamiento. A pesar de que el esmalte es blando e irregular, los dientes no están expuestos a caries.

Tratamiento: el esmalte moteado con frecuencia se mancha de un desagradable color pardo. Por razones estéticas, es práctico el blanqueamiento con un agente como el peróxido de hidrógeno (agua oxigenada). Este procedimiento con frecuencia es eficaz; sin embargo debe realizarse periódicamente, ya que los dientes continúan manchándose.

La necesidad de tratamientos a menudo es muy alta, por razones estéticas y funcionales. Los problemas estéticos pueden ser resueltos principalmente usando composites o coronas. En casos con rápida atrición y rotura del esmalte se recomienda aplicar en forma temprana coronas de oro en molares, para estabilizar la mordida e impedir la destrucción ulterior de los dientes frágiles.

El tratamiento de amelogenesis imperfecta en individuos jóvenes implica emplazar coronas o, si queda muy poca estructura dental, extracción de las piezas y construcción de dentadura. Esto ayuda a mantener la dimensión vertical y la longitud del arco. También producirá marcada mejoría del aspecto estético del individuo.<sup>43</sup>

---

<sup>43</sup> 9) Léa Assed Bezerra da Silva, *Tratado de Odontopediatría*, Bogotá: AMOLCA, 2008. 18) Joseph A. Regezi, James J. Sciubba, *Patología Bucal*, México: Interamericana; McGraw-Hill, 1995. 23) William G. Shafer, Maynaed K. Hine, Barnet M. Levy, Charles E. Tomich, *Tratado de Patología Bucal* 4ª ed., México D.F.: interamericana 16) Göran Koch, Thomas Modeér, Sven Poulsen, Per Rasmussen, *Odontopediatría Enfoque Clínico*, Buenos Aires; Madrid: Edit. Médica Panamericana, c1994. 12) Sidney B. Finn, *Odontología Pediátrica* 4ª ed., México: Interamericana, 1976

## **CAPITULO III**

### **CONCLUSIONES**

#### **3.1 CONCLUSIONES**

La amelogénesis imperfecta suele aplicarse a defectos hereditarios del esmalte que afectan tanto a la dentición primaria como a la permanente. En la práctica, parece razonable ampliar esta definición para incluir los casos esporádicos y aquellos casos en los que los defectos del esmalte se asocian a manifestaciones extra orales, como ocurre en algunos síndromes.

Para un diagnóstico preciso de amelogénesis imperfecta se debe realizar una buena evaluación clínica apoyada en radiografías, antecedentes familiares y en la actualidad es necesaria la evaluación de mapeo cromosómico.

Actualmente la clasificación está basada en criterios genéticos, fenotípicos y cuando es conocido, en defectos moleculares y resultados bioquímicos.

La amelogénesis imperfecta es una condición anormal del esmalte causado por trastornos ligados a la herencia o al cromosoma X, AD o AR. Cada caso es particular y su plan de tratamiento debe ser manejado interdisciplinariamente.

Los tratamientos que se realizan con mayor frecuencia para este padecimiento son los siguientes:

- ✓ Asesoramiento genético.
- ✓ Conservación de los molares mediante restauraciones de cobertura completa para mantener la dimensión vertical. Se puede recurrir a las sobre dentaduras en los casos de dientes hipoplásicos pequeños.
- ✓ Coronas de acero inoxidable u onlays de oro para molares.
- ✓ Conviene tener cuidado al probar las coronas, ya que el esmalte defectuoso se araña o se desprende fácilmente del diente.
- ✓ Veneres de composite en los dientes anteriores para mejorar la estética. También es posible adherir el composite sin problemas al esmalte hipoplásico e hipomineralizado.
- ✓ Tratamiento ortodóntico y posiblemente cirugía ortognática para corregir la mordida abierta anterior en las formas hipoplásicas.
- ✓ Conviene postergar el tratamiento definitivo con porcelana y metales preciosos hasta finales de la adolescencia.
- ✓ Puede resultar difícil conseguir unos márgenes adecuados debido a la mala calidad del esmalte.

### **3.2 SUGERENCIAS**

Para la obtención de un tratamiento exitoso, se propone establecer responsabilidades odontólogo-paciente, paciente-odontólogo, ya que el cirujano dentista está a cargo del tratamiento más adecuado para el paciente, ya que es de suma importancia que el paciente siga las indicaciones dadas por el profesional.

El odontólogo debe emplear todos los conocimientos y capacidades que tiene para obtener un tratamiento exitoso y no dejar lugar para un posible fracaso.

Se recomienda dar las medidas preventivas y protésicas que sean más convenientes para el éxito de pacientes con este padecimiento, así como visitas al odontólogo cada 6 meses para una revisión general.

Así como también mencionar al paciente que si llega a notar algún cambio en su boca acudir con el profesional para un chequeo inmediato y descartar algún padecimiento adicional.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1) Robert J. Gorlin, Henry m. Goldman, *Thoma Patología oral*, Barcelona: Salvat Editores, c1973.
- 2) A. Cameron, R. Widmer, *Manual de la Odontología Pediátrica*, Madrid: Harcourt Brace, c1998.
- 3) E. Barberia Leache, J. R. Boj Quesada, M. Catalá Pizarro, C. García Ballesta, A. Mendoza, *Odontopediatría*, Barcelona: Masson, 2004. .
- 4) Pinkham Titulo: *Odontología Pediátrica* 3a ed., México, D.F.: McGraw-Hill Interamericana, c2001.
- 5) Raymond L. Braham, Merle E. Morris, *Odontología Pediátrica*, Buenos Aires: Médica Panamericana, c1984.
- 6) J. Philip Sapp, Lewis R. Eversole, George P. Wisocki, *Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea* 2a ed., Barcelona: Elsevier, c2005.
- 7) Ralph E. McDonald, David R. Avery, *Odontología Pediátrica y del adolescente* 6a ed., Madrid: Mosby/Doyma Libros, c1995.
- 8) Margarita Varela, *Problemas Bucodentales en Odontopediatría*, Madrid: Ergon, c1999.
- 9) Léa Assed Bezerra da Silva, *Tratado de Odontopediatría*, Bogotá: AMOLCA, 2008.
- 10) Rogelio H. Valenzuela, Javier Luenguas Bartels, Luis Marquet Santillan, *Manual de Pediatría Valenzuela*, México, D.F.: Interamericana, c1993.
- 11) Malcom A. Linch, *Medicina Bucal de Burket* 7a ed., México D.F.: interamericana 1985.
- 12) Sidney B. Finn, *Odontología Pediátrica* 4ª ed., México: Interamericana, 1976.

- 13) Mosby, *Diccionario de Odontología* 2ª ed., Barcelona: Elsevier, 2009.
- 14) Stanley Yablonsky, *Diccionario Ilustrado de Odontología*, Buenos Aires; Madrid: Edit. Médica Panamericana, 1992.
- 15) Marcelo Friedenthal, *Diccionario de Odontología* 2ª ed., Buenos Aires; Madrid: Edit. Médica Panamericana, c1996.
- 16) Göran Koch, Thomas Modeér, Sven Poulsen, Per Rasmussen, *Odontopediatría Enfoque Clínico*, Buenos Aires; Madrid: Edit. Médica Panamericana, c1994.
- 17) R. A. Cawson, E. W. Odell, *Medicina y Patología Oral* 8ª ed., Barcelona: Elsevier, c2009.
- 18) Joseph A. Regezi, James J. Sciubba, *Patología Bucal*, México: Interamericana; McGraw-Hill, 1995.
- 19) Lewis R. Eversole, *Patología Bucal diagnóstico y tratamiento*, Buenos Aires: Edit. Médica Panamericana, c1983.
- 20) Robert P. Langlais, Craig S. Miller, Jill S. Nield Gehrig, *Atlas a Color de Enfermedades Bucales*, México: El Manual Moderno, 2011, ©2011.
- 21) José Javier Hecheverría García, Emili Cuenca Sala, Josep Pumarola Suñe, *El Manual de Odontología*, Barcelona: Masson, c1995.
- 22) Edward V. Zegarrelli, Austin H. Kutscher, George A. Hyman, *Diagnóstico Patología Oral* 2ª ed., Barcelona: Salvat, 1982.
- 23) William G. Shafer, Maynaed K. Hine, Barnet M. Levy, Charles E. Tomich, *Tratado de Patología Bucal* 4ª ed., México D.F.: interamericana.

## Anexo 1

### Imágenes de pacientes con amelogenesis imperfecta



Hipoplasia del esmalte: defectos blancos y pardos del esmalte.



Dientes de Turner ambos premolares superiores.



Amelogenesis imperfecta tipo IIC: casquetes de nieve.





**Amelogenesis imperfecta tipo ID: incisivos reducidos de forma gradual.**



**Amelogenesis imperfecta tipo IIIB: mordida abierta.**



**Amelogenesis imperfecta tipo ID: falta de esmalte.**