

# CASO CLÍNICO

Tratamiento con enfoque estético de paciente con diagnóstico de Amelogénesis Imperfecta Hipoplásica. Reporte de caso.

Aesthetic treatment in a patient diagnosed with Hypoplastic Amelogenesis Imperfecta. Case report.

**Autores:** Felipe Guerrero<sup>1</sup>, Francisca Lavandero<sup>1</sup>

1. Cirujano Dentista. Especialista en Rehabilitación Oral, Departamento de Odontología Restauradora, Facultad de Odontología, Universidad de Chile.

**Autor de Correspondencia:** Dra. Francisca Lavandero, Facultad de Odontología Universidad de Chile. Olivos 943, Independencia, Santiago. Fran.lavandero@gmail.com

**Palabras Claves:** Amelogénesis Imperfecta, Carillas, Disilicato de Litio.

**Resumen:** La Amelogénesis imperfecta (AI) es un trastorno de origen hereditario que afecta la formación del esmalte en dentición temporal y permanente, causando alteraciones cromáticas, morfológicas y estructurales que afectan la calidad de vida del paciente, asociado a hipersensibilidad dentaria, dificultad de higiene oral, alteraciones funcionales, problemas estéticos y de autoestima. Por lo cual estos pacientes requieren de un tratamiento odontológico complejo a temprana edad. Este reporte de caso describe la rehabilitación con carillas de disilicato de litio en pacientes con Amelogénesis imperfecta hipoplásica, teniendo un resultado exitoso, recuperando estética, función y preservando la mayor cantidad de remanente dentario, lo que genera una mejora en la calidad de vida del paciente.

**Abstract:** Amelogenesis imperfecta (AI) is a hereditary disorder that affects enamel formation in primary and permanent dentition, causing chromatic, morphological and structural alterations that affect the patient's quality of life associated with dental hypersensitivity, difficulty in oral hygiene, functional alterations, aesthetic and self-esteem problems. Therefore, these patients require complex dental treatment at an early age. A multidisciplinary approach, a correct diagnosis, planning and execution is necessary to resolve these clinical cases. The purpose of this study is to present an alternative treatment in patients with Hypoplastic Amelogenesis imperfecta through rehabilitation with Lithium Disilicate Veneers resulting in an increase of the patient's quality of life, aesthetics, function and preservation of dental remnants.

**Key words:** Amelogenesis imperfecta, Enamel malformation, Hypocalcified enamel

## Introducción

La Amelogénesis imperfecta (AI) es un desorden hereditario de origen genómico que afecta el desarrollo y formación del esmalte en la dentición primaria y permanente. Es causada por la mutación o alteración de la expresión de 13 genes (*AMELX*, *ENAM*, *MMP20*, *KLK4*, *FAM83H*, *WDR72*, *FAM20A*, *SLC24A4*,

*DLX3*, *AMBN*, *LAMB3*, *ITGB6* y *C4orf26*) y se puede heredar de forma autosómica recesiva, autosómica dominante o ligada al cromosoma X.<sup>1,2,3</sup>

La clasificación más utilizada es la propuesta por Witkop en 1988, donde describió cuatro variaciones: AI hipoplásica, AI hipomadura, AI hipocalcificada y AI hipomadura/hipoplásica

con taurodontismo. Luego se subclasifican en 14 subtipos, basados primariamente en el fenotipo y secundariamente en la herencia con una gran variedad de manifestaciones clínicas.<sup>4,5,6</sup> (Tabla 1).

A rasgos generales, la forma hipoplásica se genera por un defecto en la secreción de la matriz del esmalte por el ameloblasto, mientras que la forma hipocalcificada es un defecto en la mineralización de la matriz del esmalte. Finalmente, la forma de hipomaduración estaría causada por un defecto en el procesamiento de las proteínas y en la maduración de los cristales de hidroxapatita.<sup>5,6</sup>

Estudios internacionales investigaron la prevalencia de AI y estimaron que su prevalencia es menor al 0,5% a nivel mundial, sin embargo, la data indica que puede variar entre distintos países, siendo por ejemplo 43:10000 en Turquía, 4:10000 en Suecia y 1:14000 en EEUU.<sup>7</sup>

Las características clínicas de los defectos del esmalte son muy variadas, pueden mostrar cambios en textura, color y grosor. Es común ver dientes de coloración blanca, amarilla o café, además de superficies rugosas y ásperas, que tienden a descascararse, lo que contribuye a la acumulación de placa bacteriana.<sup>5</sup>

Hay un componente funcional, estético y psicológico, que afecta a los pacientes con AI en cuanto a su autoestima y su integración a la vida social. Estudios han reportado que la AI genera un impacto negativo en el bienestar psico-social, donde los individuos afectados relatan sentimientos de vergüenza, timidez, menor interacción social y ansiedad. Uno de los objetivos de la rehabilitación oral es mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

La intervención en pacientes con AI probablemente será más temprana y más radical, ya que las molestias funcionales y estéticas llevan al paciente a consultar a muy corta edad. Por lo tanto, el tratamiento dental de estos pacientes es un desafío que requiere un enfoque multidisciplinario, además de compromiso del paciente y constantes sesiones de mantención en el tiempo.<sup>5,6,8</sup>

## Informe del Caso:

Paciente sexo femenino, 29 años de edad, con antecedentes de AI hipoplásica. Se presenta en la consulta dental solicitando una solución estética para su sonrisa, ya que la coloración y el aspecto moteado de su esmalte le genera incomodidad al sonreír (figura 1 y 2). Por el mismo motivo, ha consultado previamente y se ha realizado múltiples tratamientos de resinas compuestas; sin embargo, en esta oportunidad pide evaluar una opción más a largo plazo. Se propone realizar

**Tabla 1.** Clasificación de Amelogenénesis imperfecta. (Clasificación de Wiktop, sacada de de Gonzales-Pinedo CO, Perona-Miguel del Priego G. Amelogenénesis imperfecta: Criterios de clasificación y aspectos genéticos. Rev Estomatol Herediana. 16 de septiembre de 2014;19(1):55)

### Tipo I Hipoplasia

- IA Hipoplasia con hoyos, autosómico dominante
- I Hipoplasia local, autosómico dominante
- IC Hipoplasia local, autosómico recesiva
- ID Hipoplasia lisa, autosómico dominante
- IE Hipoplasia lisa, ligada al cromosoma X dominante
- IF Áspera, autosómico dominante
- IG Agenesia del esmalte, autosómico recesiva

### Tipo II Hipomaduración

- IIA Hipomaduración, pigmentada autosómico recesiva
- IB Hipomaduración
- IIC Dientes nevados, ligado al cromosoma X
- ID Autosómico dominante?

### Tipo III Hipocalcificación

- IIIA Autosómico dominante
- HIB Autosómico recesiva

### Tipo IV Hipomaduración - Hipoplasia con taurodontismo

- IVA Hipomaduración-hipoplasia con taurodontismo, autosómico dominante
- IVA Hipoplasia-hipomaduración con taurodontismo, autosómico dominante



**Figura 1.** Foto inicial de caso clínico en MIC.



**Figura 2.** Foto inicial anterosuperior.



**Figura 3.** Foto de carillas sobre modelo impreso 3D.

carillas de disilicato de litio para mejorar la superficie rugosa y el color de sus dientes anterosuperiores, los cuales son los más afectados.

Para la planificación estética se tomó una impresión con escáner iTero® (Align Technology) obteniendo un modelo digital con el cual se trabajó en el programa ExoCAD® (Exocad GmbH, Alemania) para realizar un encerado diagnóstico. Una vez diseñado el encerado, se solicita una impresión 3D obteniendo un modelo con el cual se fabricó una llave de silicona para hacer un mock up y evaluar junto a la paciente los parámetros estéticos. Posterior a la aprobación del mock up, se realizó un tallado conservador acorde al encerado diagnóstico y a los grosores mínimos necesarios, para luego tomar una impresión con silicona de adición en un tiempo, además de un registro de mordida e impresión antagonista. Se dejó a la paciente con provisorios de bisacryl y el trabajo fue enviado al laboratorio, donde se confeccionaron carillas de disilicato de litio con pastilla LT IPS e.max® (Ivoclar Vivadent, Alemania) (figura 3). En la siguiente sesión se probaron las carillas y una vez chequeadas y aprobadas por la paciente, se preparó de la cerámica con ácido fluorhídrico 9% durante 20 segundos, ácido fosfórico 37% por 10 segundos, silano y adhesivo libre de hema. Se realizó grabado ácido por 20 segundos en esmalte y 15 segundos en dentina y se utilizó optibond FL® (Kerr, USA) como adhesivo para la preparación del sustrato dentario, para luego cementar las carillas con resina ENA HRi® Flow (Micerium SPA, Italy) color A2.

Finalmente, se chequeó la oclusión y se pulieron las zonas desgastadas (figura 4 y 5).

### Discusión:

Para determinar el plan de tratamiento y material restaurador a usar es de vital importancia realizar un diagnóstico acucioso y establecer qué tipo de AI presenta el paciente, debido a que cada variante presenta diferencias cuantitativas y cualitativas del esmalte dental, lo que puede influir directamente en la



**Figura 4.** Foto final de caso clínico en MIC.



**Figura 4.** Foto final de caso clínico en MIC.

efectividad de nuestros procedimientos adhesivos.<sup>9</sup> Otro factor importante a considerar es la edad del paciente, ya que en niños y adolescentes, además de hacer procedimientos de prevención, es preferible realizar restauraciones mínimamente invasivas, priorizando restauraciones directas de resina compuesta y vidrio ionómero, tratando de posponer el tratamiento a base de coronas hasta que se complete el desarrollo craneofacial. Esta recomendación se justifica por el riesgo de complicaciones endodónticas y la posible exposición del margen de la corona durante el desarrollo craneofacial.<sup>10</sup>

En general, la longevidad de las restauraciones dentales en pacientes con AI se reduce considerablemente y esto se correlaciona con la gravedad de la IA. En comparación con un grupo de control de pacientes con esmalte inalterado, la tasa de supervivencia después de 5 años de restauraciones coronales en pacientes con AI fue del 50%. La tasa de sustitución de las restauraciones defectuosas fue unas 2,5 veces superior a la de los pacientes no afectados.<sup>1, 11, 12</sup>

Nuestra paciente fue diagnosticada con AI Hipoplásica, la cual presenta una tasa supervivencia de restauraciones más alta en comparación a pacientes con AI hipomadurados o

hipocalcificados, por lo que el pronóstico de su rehabilitación es mejor.<sup>11, 12</sup>

La evidencia, respecto al tratamiento de pacientes con casos severos, considera como gold standard el tratamiento a base de coronas metal cerámicas, debido a su desempeño clínico y longevidad en el tiempo. Anusavice (2012) determinó un 95-100% de supervivencia en coronas metal cerámica durante un periodo de seguimiento de 5 años. Sin embargo, uno de los problemas de las coronas metal cerámica es la exposición marginal, la cual afecta la estética del paciente, siendo un motivo de solicitud de cambio de restauración.<sup>13, 14</sup>

El continuo desarrollo de materiales cerámicos permiten realizar restauraciones indirectas, mínimamente invasivas, de alta calidad y longevidad. Hoy en día, una alternativa son las coronas cerámicas libres de metal, tanto en sector anterior como posterior. La evidencia respecto al tratamiento mediante coronas cerámicas en adolescentes y adultos jóvenes con casos severos de AI presentan una excelente supervivencia, tasa de éxito y longevidad. Lundgren determinó un 99.6% de supervivencia de coronas cerámicas en pacientes con casos severos de AI durante un periodo de seguimientos de 5.5 años.<sup>15</sup>

El criterio de selección del material en rehabilitación de pacientes con AI dependerá de los siguientes factores: el tipo de AI y su severidad, edad del paciente, demanda estética, longevidad del tratamiento, presencia o ausencia de hábitos parafuncionales, higiene oral y costo del tratamiento.<sup>16, 17</sup>

En nuestro caso, se optó por realizar carillas de disilicato de litio debido a que el grado de severidad de la AI de la paciente era leve, por lo que no fue necesario realizar un tratamiento full mouth y segundo, debido a la historia de la paciente, en que relató que ya había recibido tratamientos reiterados de resinas compuestas, las cuales presentaban baja longevidad, desalojo del material y poca estabilidad de color en el tiempo. Por lo que la paciente solicita un tratamiento de alta estética y durabilidad en el tiempo.

El disilicato de litio es un material que ha mostrado gran desempeño clínico, con un 100% de supervivencia de coronas en un periodo de seguimiento de 2 años y 97,8% de supervivencia en un periodo de seguimiento de 5 años.<sup>18</sup> La selección del material se justifica por su excelente adhesión al esmalte, posibilidad de selección de diferentes grados de opacidad, según el caso clínico, resistencia mecánica adecuada, excelente estética y estabilidad de color en el tiempo, alta durabilidad, baja acumulación de placa bacteria en la superficie.<sup>10, 17, 18</sup>

## Conclusión

El tratamiento de pacientes con AI es complejo y frecuentemente requieren procedimientos invasivos a temprana edad. Por lo que es necesario un correcto diagnóstico, planificación y ejecución de un tratamiento multidisciplinario para resolver estos casos Clínicos. El reporte de caso demuestra que la rehabilitación mediante carillas de disilicato de litio es exitosa en pacientes con AI hipoplásica leve, teniendo un gran impacto en la calidad de vida del paciente, mejorando estética, función, biomecánica y preservando la mayor cantidad de remanente dentario. El tratamiento rehabilitador en pacientes con AI requiere de controles clínicos y radiográficos periódicos, mejorar hábitos de higiene y compromiso del paciente para asegurar la longevidad de las restauraciones.



## Bibliografía

1. Strauch S, Hahnel S. Restorative Treatment in Patients with Amelogenesis Imperfecta: A Review: Review of Amelogenesis Imperfecta Treatment. *Journal of Prosthodontics*. agosto de 2018;27(7):618-23.
2. Urzúa B, Ortega-Pinto A, Farias DA, Franco E, Morales-Bozo I, Moncada G, et al. A multidisciplinary approach for the diagnosis of hypocalcified amelogenesis imperfecta in two Chilean families. *Acta Odontologica Scandinavica*. enero de 2012;70(1):7-14.
3. Smith CEL, Poulter JA, Antanaviciute A, Kirkham J, Brookes SJ, Inglehearn CF, et al. Amelogenesis Imperfecta; Genes, Proteins, and Pathways. *Front Physiol*. 26 de junio de 2017;8:435.
4. Gonzales-Pinedo CO, Perona-Miguel del Priego G. Amelogenesis imperfecta: Criterios de clasificación y aspectos genéticos. *Rev Estomatol Herediana*. 16 de septiembre de 2014;19(1):55.
5. Gadhia K, McDonald S, Arkutu N, Malik K. Amelogenesis imperfecta: an introduction. *Br Dent J*. abril de 2012;212(8):377-9.
6. Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A. Amelogenesis imperfecta. *Orphanet J Rare Dis*. diciembre de 2007;2(1):17.
7. Martín-González J, Sánchez-Domínguez B, Tarilonte-Delgado ML, Castellanos-Cosano L, Llamas-Carreras JM, López-Frías FJ, et al. Anomalías y displasias dentarias de origen genético-hereditario. *Av Odontoestomatol*. diciembre de 2012;28(6):287-301.
8. Mathews DP, Knight DJ, O'Connor RV, Kokich VG. Interdisciplinary treatment of a patient with amelogenesis imperfecta: Case report with a 35 year follow up. *J Esthet Restor Dent*. octubre de 2021;33(7):968-75.
9. Sabandal MMI, Schäfer E. Amelogenesis imperfecta: review of diagnostic findings and treatment concepts. *Odontology*. septiembre de 2016;104(3):245-56.
10. Sinada N, Wang CI. Fixed prosthodontic rehabilitation with a fully digital workflow for a teenage patient with amelogenesis imperfecta: A 2-year follow-up. *The Journal of Prosthetic Dentistry*. abril de 2022;S0022391322001974.
11. Tekçe N, Demirci M, Tuncer S, Güder G, Sancak EI. Clinical Performance of Direct Composite Restorations in Patients with Amelogenesis Imperfecta - Anterior Restorations. *The Journal of Adhesive Dentistry*. 24 de marzo de 2022;24:77-86.
12. Kammoun R, Zmantar T, Labidi A, Abbes I, Mansour L, Ghoul-Mazgar S. Dental caries and hypoplastic amelogenesis imperfecta: Clinical, structural, biochemical and molecular approaches. *Microbial Pathogenesis*. octubre de 2019;135:103615.
13. Sabandal MMI, Dammaschke T, Schäfer E. Restorative treatment in a case of amelogenesis imperfecta and 9-year follow-up: a case report. *Head Face Med*. diciembre de 2020;16(1):28.
14. K.J. Anusavice, Standardizing failure, success, and survival decisions in clinical studies of ceramic and metal-ceramic fixed dental prostheses, *Dent. Mater*. 28 (1) (2012) 102-111
15. Lundgren GP, Vestlund GIM, Dahllöf G. Crown therapy in young individuals with amelogenesis imperfecta: Long term follow-up of a randomized controlled trial. *Journal of Dentistry*. septiembre de 2018;76:102-8.
16. Roma M, Hegde P, Durga Nandhini M, Hegde S. Management guidelines for amelogenesis imperfecta: a case report and review of the literature. *J Med Case Reports*. diciembre de 2021;15(1):67.
17. Shibata S, Taguchi C, Gondo R, Stolf S, Baratieri L. Ceramic Veneers and Direct-Composite Cases of Amelogenesis Imperfecta Rehabilitation. *Operative Dentistry*. 1 de mayo de 2016;41(3):233-42.
18. Pieger S, Salman A, Bidra AS. Clinical outcomes of lithium disilicate single crowns and partial fixed dental prostheses: A systematic review. *The Journal of Prosthetic Dentistry*. julio de 2014;112(1):22-30.