



**Universidad Nacional Mayor de San Marcos**

**Universidad del Perú. Decana de América**

Dirección General de Estudios de Posgrado

Facultad de Odontología

Unidad de Posgrado

**Rehabilitación bucal de la amelogenesis imperfecta en  
dentición primaria con silicona de adición transparente**

**TRABAJO ACADÉMICO**

Para optar el Título de Segunda Especialidad Profesional en  
Odontopediatría

**AUTOR**

Mirian Melisa GUERRA PACHECO

**ASESOR**

Dr. Gilmer TORRES RAMOS

Lima, Perú

2021



Reconocimiento - No Comercial - Compartir Igual - Sin restricciones adicionales

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Usted puede distribuir, remezclar, retocar, y crear a partir del documento original de modo no comercial, siempre y cuando se dé crédito al autor del documento y se licencien las nuevas creaciones bajo las mismas condiciones. No se permite aplicar términos legales o medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otros a hacer cualquier cosa que permita esta licencia.

## Referencia bibliográfica

---

Guerra M. Rehabilitación bucal de la amelogénesis imperfecta en dentición primaria con silicona de adición transparente [Trabajo académico de segunda especialidad]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Odontología, Unidad de Posgrado; 2021.

---

## HOJA DE METADATOS COMPLEMENTARIOS

|   |   |
|---|---|
| Código ORCID del autor                                    | 0000-0002-3555-7744   |
| DNI o pasaporte del autor                                 | DNI N° 72208800   |
| Código ORCID del asesor                                   | 0000-0002-2590-6736   |
| DNI o pasaporte del asesor                                | 10194229  |
| Grupo de investigación                                    | —   |
| Agencia financiadora                                      | Perú<br>Autofinanciado  |
| Ubicación geográfica donde se desarrolló la investigación | Perú, Lima, Breña, Instituto Nacional de Salud del Niño.<br>Latitud: -12.064718°   Longitud: -77.046181°                                      |
| Año o rango de años que la investigación abarcó           | 2018-2020   |
| Disciplinas OCDE  | Odontología, Cirugía oral, Medicina oral<br><a href="http://purl.org/pe-repo/ocde/ford#3.02.14">http://purl.org/pe-repo/ocde/ford#3.02.14</a> |



*"Año del Bicentenario del Perú: 200 años de Independencia"*

**ACTA N° 002-FO-UPG-2021**

**ACTA DE SUSTENTACIÓN DE TRABAJO ACADÉMICO MODALIDAD VIRTUAL  
PARA OPTAR EL TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD  
PROFESIONAL EN ODONTOPEDIATRÍA**

Autorizado con RR N°01357-R-20

En la ciudad de Lima, a los 19 días del mes de febrero del año dos mil veintiuno, siendo las 12:00 horas, se reunieron los miembros del Jurado para llevar a cabo la sustentación del trabajo académico titulado: **"REHABILITACIÓN BUCAL DE LA AMELOGÉNESIS IMPERFECTA EN DENTICIÓN PRIMARIA CON SILICONA DE ADICIÓN TRANSPARENTE"**, presentado por la C.D. doña **MIRIAN MELISA GUERRA PACHECO**, para optar el título de Segunda Especialidad Profesional en Odontopediatría.

Concluida la exposición, se procedió a la evaluación correspondiente, después de la cual obtuvo la siguiente calificación:

|                  |           |                   |
|------------------|-----------|-------------------|
| <b>EXCELENTE</b> | <b>19</b> | <b>DIECINUEVE</b> |
| _____            | _____     | _____             |
| Escala           | Número    | Letras            |

A continuación, la Presidenta del Jurado, en virtud de los resultados favorables, recomienda que la Facultad de Odontología proponga que la Universidad le otorgue a la C.D. doña **MIRIAN MELISA GUERRA PACHECO**, el título de Segunda Especialidad Profesional en Odontopediatría.

Se expide la presente acta en cuatro originales y siendo las 13.11 horas, se da por concluido el acto académico de sustentación.



Firmado digitalmente por NUÑEZ  
LIZARRAGA DE BECERRA Maria  
Elena FAU 20148092282 soft  
Motivo: Soy el autor del documento  
Fecha: 19.02.2021 15:06:02 -05:00

*Mg. María Elena Núñez Lizárraga*  
Presidenta

*C.D. Esp. Federico Segundo Paredes Guillén*  
Miembro

*Dra. María Angélica Álvarez Paucar*  
Miembro

*Dr. Gilmer Torres Ramos*  
Miembro Asesor

**Escala de calificación**

- Excelente 20, 19
- Muy bueno 18, 17
- Bueno 16, 15
- Aprobado 14
- Desaprobado 13 o menos



# Facultad de Odontología

Universidad Nacional Mayor de San Marcos  
UNIDAD DE POSGRADO



*“Año del Bicentenario del Perú: 200 años de Independencia”*

## ❖ RECOMENDACIONES

Luego de la deliberación realizada por el jurado se acordó otorgar la nota aprobatoria de 19 a la sustentación realizada por la CD. MIRIAN MELISA GUERRA PACHECO

---

### Datos de la plataforma virtual institucional del acto de sustentación:

<https://meet.google.com/eju-jjww-ccm>

ID: epu-jjww-ccm

Grabación archivada en: OFICINA DE IMAGEN INSTITUCIONAL FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Día 19 de febrero del 2021 a las 13.11 horas

❖ **PÚBLICO ASISTENTE:** (Nombre, apellido y DNI)

Nombre del invitado: Lyn Hudson Chinchay Carrasco DNI 71099913

**1) Título:**

Rehabilitación bucal de la amelogenesis imperfecta en dentición primaria con silicor...  
de adición transparente.

Oral rehabilitation of amelogenesis imperfecta in primary dentition with transparent  
addition silicone.

**2) Autor:**

C.D. Mirian Melisa Guerra Pacheco

**3) Asesor:**

Dr. Gilmer Torres Ramos

**4) Correspondencia:**

C.D. Mirian Melisa Guerra Pacheco

Correo electrónico: [mirianguerrapacheco@gmail.com](mailto:mirianguerrapacheco@gmail.com)

## RESUMEN

La amelogenesis imperfecta comprende un grupo heterogéneo de defectos del esmalte de origen genético, con alteraciones en el proceso de formación del tejido adamantino. La silicona de adición transparente es un elastómero que permite la creación de matrices para la reconstrucción estética empleando composites fotopolimerizables. **Objetivo:** Describir la rehabilitación bucal con coronas de resina compuesta confeccionadas con matrices de silicona de adición transparente en una niña en dentición primaria con diagnóstico de amelogenesis imperfecta tipo hipoplásica para mejorar su calidad de vida. **Caso clínico:** Paciente de sexo femenino de 3 años y 6 meses que llega al Instituto Nacional de Salud del Niño por dolor a la masticación, se aprecia ausencia generalizada del esmalte en todas las coronas dentarias y compromiso pulpar en varias de ellas. Con la evaluación clínica-radiográfica, el historial familiar y la interconsulta al servicio de genética se hizo el diagnóstico definitivo de amelogenesis imperfecta tipo hipoplásica por lo que se planificó para la rehabilitación colocar coronas de resina compuesta confeccionadas con matrices de silicona de adición transparente. **Conclusión:** La confección de coronas de resina compuesta empleando matrices de silicona de adición transparente tuvo un efecto clínicamente positivo en la rehabilitación bucal de una paciente con amelogenesis imperfecta tipo hipoplásica en dentición primaria, además se contribuyó a mejorar su calidad de vida. Se requieren investigaciones con un mayor nivel de evidencia en el manejo de técnicas rehabilitadoras para este tipo de amelogenesis imperfecta en dentición primaria.

**Palabras clave:** Amelogenesis imperfecta, dentición primaria, rehabilitación bucal, coronas.



## **ABSTRACT**

Amelogenesis imperfecta comprises a heterogeneous group of enamel defects of genetic origin, with alterations in the process of formation of the adamantine tissue. Transparent A-silicone is an elastomer that allows the creation of matrices for aesthetic reconstruction using light-curing composites. **Objective:** To describe oral rehabilitation with composite resin crowns made with transparent addition silicone matrices in a girl in primary dentition with a diagnosis of hypoplastic imperfect amelogenesis to improve her quality of life. **Clinical case:** A 3-year and 6-month-old female patient who arrives at the National Institute of Child Health due to pain when chewing, a generalized absence of enamel is seen in all the dental crowns and pulp involvement in several of them. With the clinical-radiographic evaluation, the family history and the consultation to the genetics service, the definitive diagnosis of hypoplastic imperfect amelogenesis was made, for which reason it was planned for the rehabilitation to place composite resin crowns made with transparent addition silicone matrices. **Conclusion:** The making of composite resin crowns using transparent addition silicone matrices had a clinically positive effect on the oral rehabilitation of a patient with hypoplastic amelogenesis imperfecta in the primary dentition, and also contributed to improving her quality of life. Research with a higher level of evidence is required in the management of rehabilitative techniques for this type of imperfect amelogenesis in the primary dentition.

**Keywords:** Amelogenesis imperfecta, primary dentition, oral rehabilitation, crowns.

## INTRODUCCIÓN

La amelogenesis imperfecta (AI) es una enfermedad con desordenes hereditarios que alteran el desarrollo del esmalte dental en un individuo, afectando la estructura histológica y comprometiendo la apariencia clínica de todos o casi todos los dientes, tanto temporales como permanentes<sup>(1)(2)</sup>. A nivel mundial presenta una media mundial menor de 0.5%, es decir menos de un paciente entre 200, en distintas poblaciones los reportes han mostrado diferencias de prevalencia de AI; estudios epidemiológicos muestran rangos de 43: 10 000 en Turquía. 14: 10 000 en Suecia, 10:10 000 en Argentina, 1: 14 000 en Norteamérica y 1.25: 10 000 en Israel<sup>(2)</sup>.

La AI es causada por la mutación o expresión alterada de genes que codifican las proteínas involucradas en la amelogenesis, se han descubierto alrededor de 197 mutaciones genéticas en 20 genes de 270 familias con AI registradas en la base de datos de Leiden<sup>(3)</sup>, dentro de los genes más estudiados se encuentran la Amelogenina, Enamelina, Kalicreína y Metalopeptidasa 20<sup>(4)</sup>, además se ha reportado que el patrón de herencia es variable pudiendo ser autosómico dominante, autosómico recesivo, ligado al sexo o esporádico<sup>(5)</sup>. A lo largo de los años se han propuesto muchas clasificaciones de la AI basándose en el modo de herencia, la base molecular, el resultado bioquímico o fenotipo<sup>(6)</sup>. En la actualidad una de las más aceptadas es la clasificación de Witkop de 1988 que clasifica la AI según el fenotipo en 4 grupos: Tipo I hipoplásica, tipo II hipomadura, tipo III hipocalcificada y tipo IV hipoplásica/hipomadura con taurodontismo, además las subdivide en 15 subtipos según su modo de herencia<sup>(7)(8)(9)</sup>.

Las manifestaciones clínicas de la AI pueden ser muy variables, para el tipo hipoplásico se aprecian dientes con superficies dentales ásperas incluyendo la agenesia del esmalte, en el tipo hipomaduro el esmalte presenta un espesor normal pero una consistencia suave y quebradiza con una apariencia moteada y descolorida, en el tipo hipocalcificado el esmalte es de consistencia blanda y coloración amarillo-anaranjada aunque de grosor normal<sup>(4)</sup>. La AI puede presentarse como un rasgo aislado o asociado a algunos síndromes<sup>(10)</sup> como: El síndrome de Kohlschütter-Tönz<sup>(11)</sup>, el síndrome de nefrocalcinosis<sup>(12)</sup>, el síndrome tricodontoóseo<sup>(13)</sup> y el síndrome de Jalili<sup>(14)</sup>.

La AI puede acompañarse de otras manifestaciones bucales como erupción dental alterada, anomalías dentales como cálculos pulpares y agenesia dental, alteraciones

oclusales como mordida abierta y mordida cruzada y afecciones periodontales como agrandamiento gingival, gingivitis y periodontitis <sup>(15)(16)</sup>.

Los pacientes afectados por AI refieren a menudo mala estética, aumento de la sensibilidad dental, dificultad en el mantenimiento de la higiene bucal, y disminución de la función masticatoria pudiendo tener baja autoestima, lo cual puede afectar su calidad de vida en general <sup>(17)(18)</sup>.

Radiográficamente se aprecia en la AI hipoplásica que el esmalte contrasta normalmente con la dentina, en la AI hipocalcificada el esmalte es menos radiopaco que la dentina, en la AI hipomadura la radiodensidad similar a la de la dentina y en los casos hipomaduros/hipoplásicos se aprecia el cuerpo y cámara pulpar agrandados, el piso de la cámara pulpar y la furca se mueven apicalmente hacia abajo de la raíz <sup>(4)</sup>.

Los factores a considerar para el diagnóstico definitivo incluyen antecedentes familiares, trazados genealógicos (un diagrama de un árbol de antecedentes médicos familiares), observaciones clínicas y la evaluación radiográfica. El diagnóstico genético de laboratorio es más útil como herramienta de investigación. El diagnóstico diferencial se debe hacer con otros defectos del esmalte como la fluorosis dental, la hipoplasia del esmalte o la hipomineralización molar-incisivo (MIH) <sup>(4)</sup>.

El tratamiento adecuado de los pacientes con AI debe basarse en un enfoque interdisciplinario <sup>(8)</sup> siguiendo una secuencia ordenada que incluya una fase inicial preventiva, una fase operatoria/ rehabilitadora y una fase de mantenimiento <sup>(19)</sup>. Para elegir el tratamiento restaurador-rehabilitador más adecuado se debe valorar el tipo de amelogenénesis y su gravedad, siendo el de mayor supervivencia el tipo hipoplásico y el de menor supervivencia el tipo hipocalcificado <sup>(8)</sup>, otro factor a valorar es la edad; las restauraciones directas con composite funcionan como tratamientos temporales y están muy recomendadas para niños y adolescentes ya que se pueden ajustar fácilmente según el desarrollo dentoalveolar y son mínimamente invasivas <sup>(20)</sup>.

En odontopediatría existen distintos tipos de coronas para la rehabilitación bucal como las coronas metálicas, metálicas modificadas con cubierta parcial o total, coronas de policarboxilato, coronas de zirconio y coronas de resinas, éstas últimas pueden confeccionarse con matrices de celuloide o acetato <sup>(21)(22)</sup>. La silicona de adición transparente es un elastómero que permite la creación de matrices para la reconstrucción estética de composites fotopolimerizables en restauraciones definitivas o

provisionales<sup>(23)</sup>, se caracteriza por su alta transparencia, su rigidez adecuada y tixotropía<sup>(24)</sup>, además de tener buenas propiedades mecánicas como estabilidad dimensional, resistencia a la compresión y precisión<sup>(25)</sup>, puede utilizarse en diferentes situaciones clínicas, elaborando la matriz directamente en boca o indirectamente en un modelo.

El propósito de este trabajo fue describir la rehabilitación bucal con coronas de resina compuesta confeccionadas con matrices de silicona de adición transparente en una niña en dentición primaria con diagnóstico de amelogénesis imperfecta tipo hipoplásica para mejorar su calidad de vida.

## **REPORTE DE CASO**

### **Información del paciente**

Paciente femenino de 3 años y 6 meses, de raza mestiza, procedente de Lima, de nivel socioeconómico medio acude con su madre a la consulta de la Unidad de Bebé del departamento de Odontoestomatología del Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN), Lima, Perú. La madre refiere que su niña tiene “huecos grandes en sus molares”, además de presentar sensibilidad térmica y dolor a la masticación de alimentos sólidos.

### **Antecedentes**

En sus antecedentes prenatales fue producto del tercer embarazo, madre refirió infección urinaria en el segundo mes, amenaza de aborto en el segundo y tercer mes e hipertensión arterial a los ocho meses. En los antecedentes natales parto eutócico, con 3.800 kg. de peso y 52 cm de talla al nacer. En los antecedentes postnatales patológicos fue hospitalizada en el Hospital Cayetano Heredia por hiperbilirrubinemia a los tres días de nacida, recibió tratamiento de fototerapia. Tuvo tiempo de lactancia exclusiva de 6 meses, ablactancia a los 6 meses y tiempo de lactancia hasta los 2 años.

En sus antecedentes de la familia madre refiere que el abuelo, tíos y prima incluyendo ella nacieron con los “dientes destruidos”.

En sus antecedentes estomatológicos madre refiere que a los tres meses los incisivos inferiores erupcionaron como “gotas de agua de color caramelo”, a los dos años sufre un traumatismo dental en uno de los incisivos inferiores, a los tres años dos meses fue llevada a un consultorio particular por aumento de volumen de la hemiarca derecha superior

donde le prescriben antibiótico por tres días luego le realizan una restauración provisional en la pieza 54 y 51 con restricción física.

### **Examen físico**

Al examen físico general presentó saturación de oxígeno de 98%, frecuencia cardiaca de 80 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 18 por minuto, con un peso de 15.500 kg, piel tibia e hidratada, sin patología física aparente.

Al examen clínico extraoral se observó un patrón mesofacial, con simetría facial, con un crecimiento vertical hipodivergente, presenta dificultad para pronunciar la “r” y la “t”, con deglución típica y respiración mixta. (Figura 1)

Al examen clínico intraoral (Figura 2, 3, 4) en la evaluación de los tejidos blandos se aprecia un trayecto fistuloso y aumento de volumen a nivel mucogingival de la pieza 51. En la evaluación de los tejidos duros el tipo de dentición es decidua, con ausencia mayor a los 2/3 coronales del esmalte en todas piezas dentales y con compromiso pulpar de las piezas 55, 54, 53, 52, 51, 61, 62, 63, 64, 65. Además se observa un arco de Baume tipo I en ambos maxilares. En la evaluación de la oclusión se evidencia la pérdida de la dimensión vertical. La paciente tiene una conducta negativa (Escala de Frankl tipo 2)

### **Línea de tiempo:**

#### **a) Preoperatorio**

Se solicita una radiografía panorámica (Figura 5) donde se evidencia esmalte con radiopacidad conservada pero con grosor disminuido en los dientes deciduos, en los gérmenes dentarios de las piezas 16, 26, 36, 46 se aprecia un esmalte dental de contornos irregulares. Con la evaluación clínico-radiográfica y con los antecedentes familiares (Figura 6) se estableció el diagnóstico presuntivo de amelogenesis imperfecta tipo hipoplásica por lo que se solicitó una interconsulta al servicio de genética del INSN donde se confirmó el diagnóstico, en conjunto con otras especialidades médicas la paciente también fue diagnosticada con hiperlaxitud benigna articular e hipotonía congénita benigna.

El diagnóstico definitivo de los tejidos blandos intraorales fue fístula a nivel del límite mucogingival de la pieza 51, a nivel de los tejidos duros hipoplasia generalizada en todas las piezas dentarias, periodontitis apical crónica de la pieza 51, necrosis pulpar de la pieza

55, 54, 65, pulpitis irreversible de la pieza 64, pulpitis reversible de las piezas 53, 52, 61, 62, 63, remanente radicular en la pieza 81.

Se hizo el plan de tratamiento en cinco fases: Educativa, preventiva, curativa, rehabilitadora y mantenimiento. En la fase educativa se realizó la fisioterapia bucal, en la fase preventiva se aplicó barniz fluorado cuatro veces cada siete días.

Debido a la poca colaboración de la paciente y la complejidad del caso se decide realizar la fase curativa y rehabilitadora bajo anestesia general. Para la fase curativa se planificó realizar tratamientos pulpares en las piezas con compromiso pulpar y la exodoncia del remanente radicular.

Para la fase rehabilitadora se determinó confeccionar coronas de resina en todas las piezas dentarias presentes a partir de matrices de silicona de adición transparente previamente confeccionadas en laboratorio de la siguiente forma:

- a. Confección de modelos de estudio (Figura 7).
- b. Elaboración del encerado de diagnóstico para la evaluación de la dimensión vertical (Figura 8).
- c. Fabricación de una cubeta individualizada con acrílico de autocurado.
- d. Impresión por sectantes del encerado de diagnóstico con silicona de adición transparente empleando la cubeta individualizada de acrílico (Figura 10 y 11).
- e. Recorte y adaptación de las matrices en el encerado de diagnóstico (Figura 12).

Para su ingreso a sala de operaciones se solicitó exámenes prequirúrgicos (Tabla 1, 2, 3, 4), se hizo interconsulta a los servicios de genética, reumatología y neurología no habiendo ninguna recomendación en particular. La interconsulta con pediatría indicó un riesgo quirúrgico grado I y la interconsulta por anestesiología determinó un paciente ASA II (Paciente con enfermedad sistémica leve).

#### **b) Trans operatorios**

En la fase operatoria se realizaron las pulpectomías en las piezas 55, 54, 53, 52, 51, 61, 62, 63, 64, 65; las piezas con periodontitis apical crónica y necrosis pulpar se obturaron con pasta de Hoshino, las piezas dentarias con diagnósticos de pulpitis reversible e irreversible se obturaron con eugenato; finalmente se realizó la exodoncia de la pieza 81.

Para la fase rehabilitadora se confeccionó las coronas de resina compuesta por sectantes en las piezas 55, 54, 53, 52, 51, 61, 62, 63, 64, 65, 75, 74, 73, 72, 71, 82, 83, 84, 85 de la siguiente manera:

- a. Desobturación parcial del relleno endodóntico de las piezas dentarias con pulpectomía:
- b. Acondicionamiento de todas las piezas dentarias
  - Grabado con ácido fosfórico al 37% por 15 segundos
  - Lavado con agua por 15 segundos
  - Secado con aire
  - Aplicación del adhesivo Adper™ Single Bond 2, eliminación de vehículo y fotocurado.
- c. Confección y fotocurado de muñones de resina compuesta sobre el tejido dentario (Figura 13).
- d. Se cargó resina compuesta Palfique LX5™ en la matriz de silicona (Figura 14).
- e. Adaptación de la matriz de silicona a las superficies dentarias y retiro de excesos del composite (Figura 15).
- f. Fotopolimerización con lámpara Woodpecker LF-ILED™ sobre la superficie vestibular, oclusal, palatina/lingual de la matriz de silicona (3 segundos por cada superficie) Figura 16.
- g. Retiro de la matriz y pulido de las coronas de resina compuesta con fresas Arkansas.

### **Postoperatorio**

En la fase de mantenimiento se realizó un primer control al día siguiente para hacer ajuste oclusal (Figura N°19) y control radiográfico (Radiografía panorámica) (Figura N°20), reforzamiento de medidas preventivas y uso de una pasta fluorada con 1100ppm de flúor.

Un segundo control al sexto mes (Figura N°21) donde se hace la reposición de la corona de la pieza 75 y pulido de las otras coronas, un tercer control a los 12 meses donde se hizo el mantenimiento de las coronas de resina (Figura N°22).

### **Resultados**

Para evaluar el efecto clínico de las coronas de resina compuesta con matrices de silicona transparente nos basamos en los parámetros establecidos por el Servicio de Salud Pública de los Estados Unidos (USPHS)<sup>(22)</sup> que evalúa la presencia de caries secundaria, fallas de restauración, sensibilidad posoperatoria, coincidencia de color y salud gingival. Para

nuestro caso clínico valoramos los resultados al primer día, a los seis y doce meses, en donde no se registró caries secundaria en ninguno de los tres controles, no se evidenciaron fallas de las restauraciones al primer día, a los seis meses el 5% de las coronas se desprendieron y al año en el 30% de coronas se evidenciaron pequeñas fracturas a nivel marginal, no hubo sensibilidad en ninguno de los controles, no se evidenció discrepancia de color al primer control mientras que a los seis y doce meses la discrepancia de color fue aceptable.

También valoramos el efecto en la calidad de vida de la paciente basándonos en los parámetros empleados por la escala de impacto de la salud bucal en la primera infancia (ECOHIS)<sup>(26)</sup> antes y después de la rehabilitación bucal de la paciente, el impacto la niña fue positivo con una disminución de la sintomatología oral y limitaciones funcionales, la dimensión psicosocial no se vio afectada, en cuanto al impacto en la familia fue positivo con una disminución de la angustia de los padres y menor deterioro de la función familiar.

## **DISCUSIÓN**

Para la rehabilitación bucal de la AI se deben examinar los criterios establecidos por la AAPD (American Academy of Pediatric Dentistry) que considera la edad del paciente, las condiciones socioeconómicas, el tipo de AI y la gravedad <sup>(27)</sup>. Al evaluar la edad debemos tener en cuenta el tipo de dentición para hacer una elección adecuada del tratamiento de la AI; sin embargo en la revisión sistemática de Dashash M. et al.<sup>(28)</sup> no se encontraron ensayos clínicos aleatorizados de los tratamientos de restauración para niños y adolescentes con IA, de igual manera Da Cunha Coelho ASE et al.<sup>(29)</sup> revisaron 33 artículos sobre los diversos tratamientos para los defectos del esmalte en pacientes jóvenes en dentición mixta y permanente concluyendo que existe una ausencia de estudios controlados para establecer directrices sobre el tratamiento restaurador en la AI, no existiendo ningún estudio con este nivel de evidencia para la dentición primaria. Sin embargo debemos mencionar que se han desarrollado algunas alternativas de tratamiento para la dentición primaria que si bien no cuentan con un gran nivel de evidencia han tenido éxito clínico. Vitkov L et al. <sup>(30)</sup> realizaron una serie de casos de 5 pacientes con amelogénesis imperfecta en dentición decidua empleando coronas de resina fabricadas con una técnica indirecta como un método no invasivo para la restauración de coronas con pérdida total o parcial de esmalte. En los trabajos presentados por Marquezin M. et al. <sup>(31)</sup>, De Souza-e-Silva et al.<sup>(32)</sup> y Neto et al.<sup>(33)</sup> se emplearon coronas metálicas en los



dientes posteriores y coronas de resina con matriz celuloide en los incisivos y caninos para hacer la rehabilitación bucal en niños con dentición primaria. En nuestro caso clínico se decidió hacer la rehabilitación bucal con coronas de resina en los dientes anteriores y posteriores, ya que este tipo de tratamiento según Sabandal M. et al.<sup>(8)</sup> es válido en dentición primaria como una terapia temporal hasta la colocación de restauraciones definitivas en la dentición permanente; debido a que las restauraciones adhesivas en pacientes con AI muestran altas tasas de falla se desarrollaron algunas alternativas para mejorar la adhesión<sup>(21)</sup> tal como lo presenta Sönmez IS et. al.<sup>(34)</sup> al incluir en su protocolo de adhesión la desproteínización en dientes con AI en dentición permanente. Recientemente Bayrak S et al.<sup>(22)</sup> realizaron un estudio in vitro donde evaluaron el efecto de los tratamientos de desproteínización con hipoclorito de sodio, y dióxido de cloro sobre la fuerza de unión microtensil ( $\mu$ TBS) de resina compuesta a la dentina primaria afectada por AI hipocalcificada concluyendo que la desproteínización con dióxido de cloro fue efectiva para mejorar la unión de la dentina de los dientes primarios afectados por AI hipocalcificada; en nuestro caso realizamos un protocolo de adhesión convencional sin desproteínización ya que no existen estudios que respalden este tipo de procedimientos en AI hipoplásica en dentición primaria. Debido al grado de complejidad del tratamiento se decidió realizar la rehabilitación bucal bajo anestesia general<sup>(35)</sup> permitiendo además un mejor manejo de la contaminación con sangre o saliva que podría afectar la adherencia de las coronas. El empleo de matrices de silicona de adición transparente resultó tener un efecto clínicamente positivo además de ser una técnica innovadora para la confección de coronas de composite fotocurable en pacientes con amelogénesis imperfecta y más aún en dentición primaria puesto que solo se han empleado en dentición permanente en pacientes adultos sistémicamente sanos tal como lo evidencia el trabajo de Geštakovski D<sup>(23)</sup>. Finalmente debemos mencionar que este tipo de tratamiento tuvo un efecto clínicamente positivo sobre la calidad de vida de la paciente con una disminución de la sintomatología oral y limitaciones funcionales, esto se corrobora con el trabajo de Pousette Lundgren G et al.<sup>(36)</sup>, donde la calidad de vida mejoró después del tratamiento rehabilitador en pacientes con IA severa sin embargo dicho estudio se realizó en pacientes mayores de 6 años por lo que existen algunas limitaciones especialmente para evaluar el aspecto psicológico ya que según Parekh S et al.<sup>(37)</sup> la mayoría de los pacientes empiezan a notar su IA alrededor de los 6 años, lo que respalda la ausencia de afectación psicológica en nuestra paciente de 3 años.

## **CONCLUSIONES**

Se concluyó que la confección de coronas de resina compuesta empleando matrices de silicona de adición transparente tuvo un efecto clínicamente positivo en la rehabilitación bucal de una paciente con amelogenesis imperfecta tipo hipoplásica en dentición primaria, además se contribuyó a mejorar su calidad de vida. Se requieren investigaciones con un mayor nivel de evidencia en el manejo de técnicas rehabilitadoras para este tipo de amelogenesis imperfecta en dentición primaria.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Hurtado P-M, Tobar-Tosse F, Osorio J, Orozco L, Moreno F. Amelogenesis imperfecta: Revisión de la literatura. Rev. estomatol. 2015; 23(1):32-41.
2. Tremillo-Maldonado O, Molina-Frechero N, González-González R, Bologna-Molina R. Alteración del gen AMELX en amelogenesis imperfecta. Una breve revisión. Gac Med Mex. 2019; 155 (1):101-107.
3. Smith CEL, Poulter JA, Antanaviciute A, Kirkham J, Brookes SJ, Inglehearn CF and Mighell AJ (2017) Amelogenesis Imperfecta; Genes, Proteins, and Pathways. Front. Physiol. 8:435.
4. Gadhia K, McDonald S, Arkutu N, Malik K. Amelogenesis imperfecta: an introduction Br Dent J. 2012 Apr 27;212(8):377-9.
5. Xanthippi Sofia Alachioti, Eleni Dimopoulou, Anatoli Vlasakidou, Athanasios E Athanasiou. Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. J Orthod Sci. 2014 Jan-Mar; 3(1)
6. Aldred M J, Savarirayan R, Crawford P J . Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21st century. Oral Dis 2003; 9: 19–23.
7. Witkop CJ. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta y la displasia de dentina revisited: problemas en la clasificación. J Pathol Oral. 1988; 17: 547-53.
8. Sabandal MM, Schäfer E. Amelogenesis imperfecta: review of diagnostic findings and treatment concepts. Odontology. 2016 Sep; 104(3):245-56.
9. Claire E. L. Smith, et al. Amelogenesis Imperfecta; Genes, Proteins, and Pathways. Front Physiol. 2017; 8: 435. Published online 2017 Jun 26.
10. Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A. Amelogenesis imperfecta. Orphanet J Rare Dis. 2007 Apr 4;2:17.

11. Schossig A, Wolf NI, Kapferer I, Kohlschütter A, Zschocke J. Epileptic encephalopathy and amelogenesis imperfecta: Kohlschütter-Tönz síndrome. *Eur J Med Genet.* 2012 May;55(5):319-22.
12. Martelli-Júnior H, et al. Amelogenesis imperfecta and nephrocalcinosis syndrome: a case report and review of the literatura. *Nephron Physiol.* 2011;118(3):p62-5. doi: 10.1159/000322828. Epub 2011 Jan 7.
13. Seow WK. Trichodentoosseous (TDO) syndrome: case report and literature review. *Pediatr Dent.* 1993 Sep-Oct;15(5):355-61
14. Daneshmandpour Y, Darvish H, Pashazadeh F, Emamalizadeh B. Features, genetics and their correlation in Jalili syndrome: a systematic review. *J Med Genet.* 2019 Jun;56(6):358-369.
15. Poulsen, S., Gjørup, H., Haubek, D., Haukali, G., Hintze, H., Løvschall, H., & Errboe, M. Amelogenesis imperfecta – a systematic literature review of associated dental and oro-facial abnormalities and their impact on patients. *Acta Odontologica Scandinavica* 2008 66(4), 193–199.
16. Alachioti XS, Dimopoulou E, Vlasakidou A, Athanasiou AE. Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. *J Orthod Sci.* 2014 Jan; 3(1):1-6.
17. Parekh S, Almehateb M, Cunningham SJ. How do children with amelogenesis imperfecta feel about their teeth? *Int J Paediatr Dent.* 2014; 24:326–35.
18. Chiung-Fen Chen, Jan Ching Chun Hu, Maria Regina Padilla Estrella, D Mathilde C. Peters, Eduardo Bresciani. Assessment of Restorative Treatment of Patients With Amelogenesis Imperfecta. *Pediatr. Dent.* *Pediatr Dent.* Author manuscript; available in PMC 2017 Dec 11.
19. Sholapurkar AA, Joseph RM, Varghese JM, Neelagiri K, Acharya SR, Hegde V, Pai KM, Bhat M. Clinical diagnosis and oral rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta: a case report. *J Contemp Dent Pract.* 2008 May 1;9(4):92-8.
20. Alachioti XS, Dimopoulou E, Vlasakidou A, Athanasiou AE. Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. *J Orthod Sci.* 2014 Jan;3(1):1-6.
21. Canales IZ. Alternativas de restauración en dientes deciduos con tratamiento pulpar. [Tesis de pregrado]. Lima: Universidad Peruana Cayetano Heredia;2009.
22. Chen XX, et al. Clinical performance of rensin-bonded composite strip crowns in primary incisors. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2020 Oct 18;52(5):907-912.

23. Geštakovski D. The injectable composite resin technique: minimally invasive reconstruction of esthetics and function. Clinical case report with 2-year follow-up.. Quintessence Int. 2019; 50(9):712-719.
24. Zhermack [Internet]. Italia. Zhermack SpA; c2018 [cited 2019 May 15]. Available from:<https://www.zhermack.com/es/product/elite-glass-es/>.
25. Wieckiewicz M, Grychowska N, Zietek M, Wieckiewicz W. Evaluation of the Elastic Properties of Thirteen Silicone Interocclusal Recording Materials. Biomed Res Int. 2016; 2016: 7456046. Epub 2016 Sep 26.
26. Torres-Ramos G, Blanco-Victorio D, Chávez-Sevillano M, Apaza-Ramos S, Antezana –Vargas V. Impacto de la caries de la infancia temprana en la calidad de vida relacionada a la salud bucal en niños peruanos menores de 71 meses de edad. Odontol. Sanmarquina 2015; 18(2):87-94
27. Toupenay S et al. Amelogenesis imperfecta: Therapeutic strategy from primary to permanent dentition across case reports. BMC Oral Health. (2018)
28. Dashash M, Yeung CA, Jamous I, Blinkhorn A. Interventions for the restorative care of amelogenesis imperfecta in children and adolescents.. Cochrane Database Syst Rev. 2013 Jun 6;(6):CD007157.
29. Da Cunha Coelho ASE, Mata PCM, Lino CA, Macho VMP, Areias CMFGP, Norton APMAP, Augusto APCM. Dental hypomineralization treatment: A systematic review. J Esthet Restor Dent . 2019 enero; 31 (1): 26-39.
30. Vitkov L, Hannig M, Krautgartner WD. Restorative therapy of primary teeth severely affected by amelogenesis imperfecta. Quintessence Int. 2006 Mar; 37(3):219-24.
31. Marquezin MC, Zancopé BR, Pacheco LF, Gavião MB, Pascon FM. Aesthetic and functional rehabilitation of the primary dentition affected by amelogenesis imperfecta. Case Rep Dent. 2015; 2015:790890.
32. Souza-e-Silva CM, Parisotto TM, Steiner-Oliveira C, Gavião MBD, Nobre-dos Santos M. Oral Rehabilitation of Primary Dentition Affected by Amelogenesis Imperfecta: A Case Report. J Contemp Dent Pract [Internet]. 2010 May; 11(3):071-077. Available from: [http://www.thejcdp.com/journal/view/volume11-issue3-nobre\\_dos\\_santos](http://www.thejcdp.com/journal/view/volume11-issue3-nobre_dos_santos).
33. Natalino Lourenço Neto, Marco A.B. Paschoal, Tatiana Y. Kobayashi , Daniela Rios, Salete M.B. Silva. Early oral rehabilitation of a child with amelogenesis imperfecta J Health Sci Inst. 2010;28(3):246-8
34. Sönmez IS, Aras S, Tunç ES, Küçükeşmen C. Clinical success of deproteinization in hypocalcified amelogenesis imperfecta. Quintessence Int. 2009 Feb;40(2):113-8

35. Bayrak S, Tuloglu N, Tunc ES.Effects of Deproteinization on Bond Strength of Composite to Primary Teeth Affected by Amelogenesis. *Pediatr Dent*. 2019 Jul 15;41(4):304-308.
36. Pousette Lundgren G, Karsten A, Dahllöf G.Oral health-related quality of life before and after crown therapy in young patients with amelogenesis imperfecta.*Health Qual Life Outcomes*. 2015 Dec 10;13:197.
37. Parekh S, Almehateb M, Cunningham SJ.How do children with amelogenesis imperfecta feel about their teeth?. *Int J Paediatr Dent*. 2014 Sep;24(5):326-35. Epub 2013 Nov 2

## TABLAS

**Tabla 1: Hemograma completo**

| PRUEBA (07/09/18) | VALOR DEL PACIENTE      | VALOR REFERENCIAL               |
|-------------------|-------------------------|---------------------------------|
| HEMATOCRITO       | 34.70%                  | 32%-42%                         |
| LEUCOCITOS        | 7.600 mm <sup>3</sup>   | 4.500-13.500/mm <sup>3</sup>    |
| Basófilos         | 0%                      | 0-0.75%                         |
| Eosinófilos       | 0%                      | 1-3%                            |
| Mielocitos        | 0%                      | 0 %                             |
| Juveniles         | 0%                      | 0 %                             |
| Abastondados      | 0%                      | 3-5%                            |
| Segmentados       | 38.9%                   | 54-62%                          |
| Linfocitos        | 61.1%                   | 25-33 %                         |
| Monocitos         | 5%                      | 3-7%                            |
| PLAQUETAS         | 351.000 mm <sup>3</sup> | 150.000-400.000/mm <sup>3</sup> |
| HEMOGLOBINA       | 11.40                   | 10,9-14,4                       |

**Tabla 2: Examen completo de Orina**

| PRUEBA (07/09/18)          | VALOR DEL PCTE. | VALOR REFERENCIAL           |
|----------------------------|-----------------|-----------------------------|
| <b>Reacción</b>            | pH: 6           | pH 5                        |
| <b>Color</b>               | AMARILLO        | Amarillo                    |
| <b>Aspecto</b>             | Transparente    | Transparente                |
| <b>Densidad</b>            | 1015            | 1.010-1.030 (ayuno > 15 h > |
| <b>Proteínas</b>           | NEGATIVO        | (-)                         |
| <b>Glucosa</b>             | NEGATIVO        | (-)                         |
| <b>Cuerpos cetónicos</b>   | NEGATIVO        | (-)                         |
| <b>Pigmentos biliares</b>  | NEGATIVO        | (-)                         |
| <b>Urobilinógeno</b>       | NORMAL          | (-)                         |
| <b>Bilirrubina</b>         | NEGATIVO        | (-)                         |
| <b>Hemoglobina</b>         | NEGATIVO        | (-)                         |
| <b>LEUCOCITOS</b>          | 0.2 x campo     | 0 x campo                   |
| <b>Células epiteliales</b> | Escasa          | 0 x campo                   |
| <b>Hematíes</b>            | 0-1 x campo     | 0 x campo                   |

**Tabla 3: Perfil de coagulación**

| PRUEBA (07/09/18)     | VALORES DEL PACIENTE | VALORES REFERENCIALES |
|-----------------------|----------------------|-----------------------|
| Tiempo de Sangría     | 2'00"                | 1-4 min               |
| Tiempo de Coagulación |                      | 2-9 min               |
| TTPA                  | '27,78"              |                       |
| TP                    | 13.55"               |                       |
| Fibrinógeno           | 289 mg/dl            |                       |

**Tabla 4: Otros exámenes**

| PRUEBA (07/09/18)        | VALOR DEL PACIENTE                           | VALORES REFERENCIALES |
|--------------------------|--|-----------------------|
| GLUCOSA                  | 90 mg/dl                                     |                       |
| UREA                     | 24 mg/dl                                     |                       |
| CREATININA               | 0.7 mg/dl                                    |                       |
| GRUPO SANGUÍNEO          | A+   | ----                  |
| TGP                      | 18 UI/l                                      | 0-39 UI/l,            |
| TGO                      | 12 U/L                                       | 0-47.0                |
| TEST ANTÌGENO DE         | NO REACTIVO                                  | ----                  |
| TEST ANTICORE HEPATITIS  | NO REACTIVO                                  | ----                  |
| HIV ANTIGENO             | NO REACTIVO                                  |                       |
| RX DE TORAX (10/09/2018) | Pulmones de caracteres radiológicos normales |                       |

**FIGURAS**



Fig. 1: Fotografías extraorales (Frontal y de perfil)



Fig.2 Amelogenesis imperfecta en dentición primaria.



Fig.3: Maxilar superior.





Fig.4: Maxilar inferior.

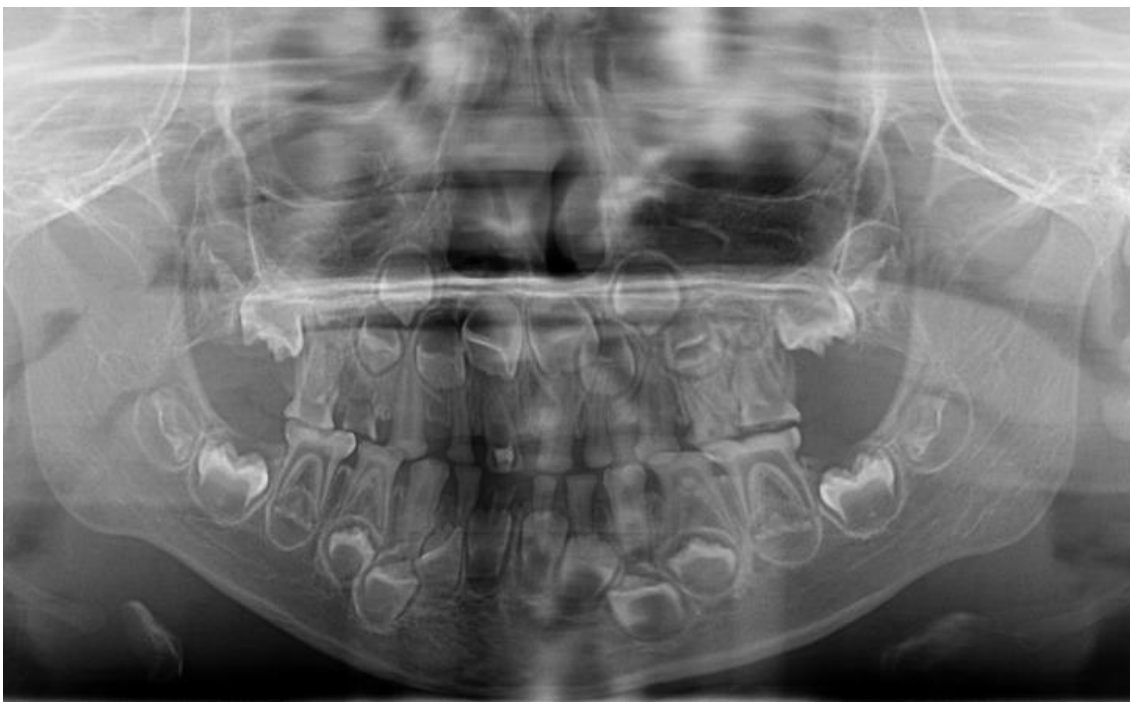


Fig.5: Radiografía panorámica

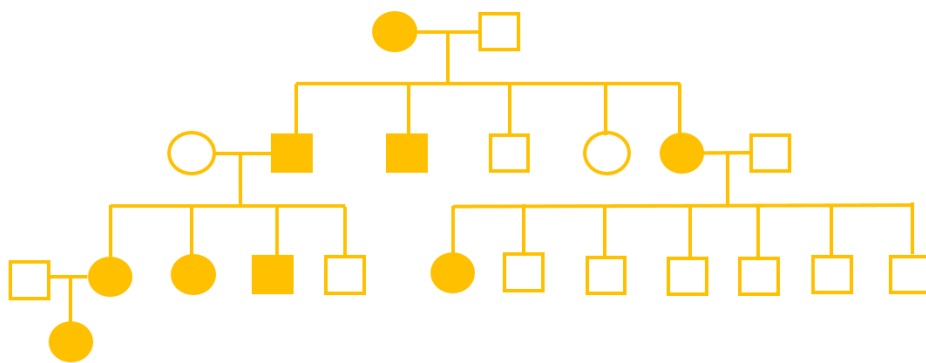


Fig.6: Mapeo del árbol genealógico

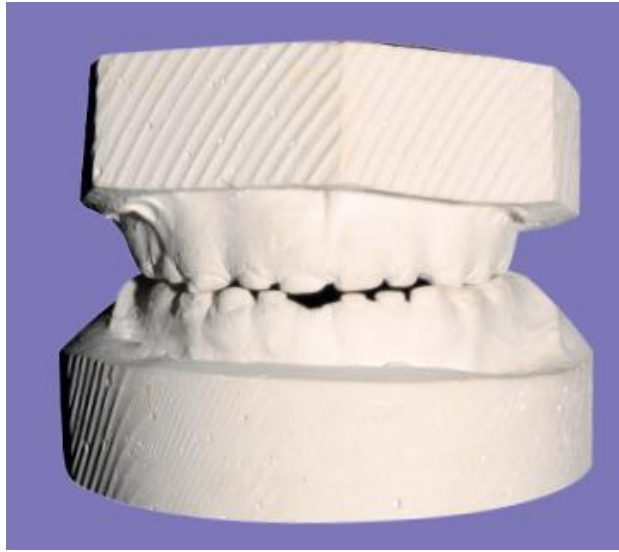


Fig.7: Modelos de estudio



Fig.8: Encerado de diagnóstico



Fig.9: Silicona de adición transparente Elite Glass™.

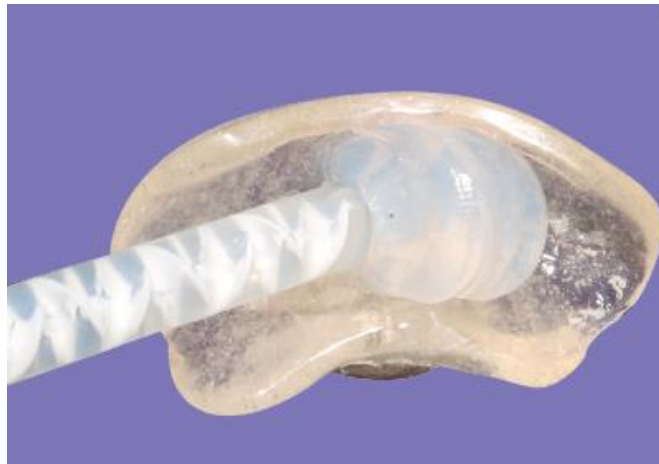


Fig. 10: Aplicación de la silicona en cubeta individualizada.



Fig.11: Impresión del encerado de diagnóstico.



Fig.12: Adaptación de la matriz de silicona.



Fig.13 Acondicionamiento del tejido dentario.



Fig.14: Colocación de resina compuesta en la matriz de silicona de adición transparente.



Fig.15: Adaptación en boca de la matriz de silicona de adición transparente.

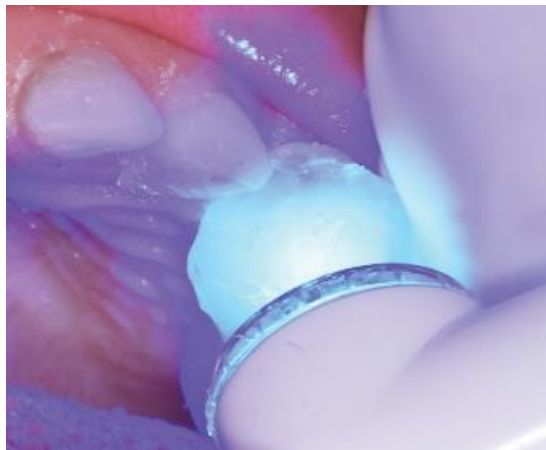


Fig.16: Fotopolimerización con la matriz de silicona de adición transparente.



Fig.17: Coronas de resina compuesta en maxilar superior.



Fig. 18: Coronas de resina compuesta en maxilar inferior.



Fig.19: Control al primer día



Fig.20: Radiografía panorámica de control



Fig.21: Control a los seis meses



Fig.22: Control a los 12 meses

Yo Consuelo Pérez Chugurí Padre de CPYZ en mi condición de Padre ( ) Madre (X) Tutor ( ) Representante legal ( ) Otro ( ) especificar "..... Me he reunido con el (los) médico(s) del ISN, y el Doctor(a) Dr. Luis Huamantla me ha informado sobre el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de la enfermedad del paciente BEYANA DUEÑE CERV Pérez

El diagnóstico presuntivo y/o definitivo es Pulmonitis + Hipoblasto Renal + Garganta + Huesos Ort. Anestesia Empaquet y el procedimiento de diagnóstico y/o tratamiento es: TOI en SOP

Cuya finalidad es lograr la mejoría o recuperación de su (mi) estado de salud.

Me ha informado de los riesgos, peligros, probables complicaciones a que se (me) somete (o) así como de los beneficios que puede (o) obtener.

También me informó de otros procedimientos de diagnóstico y/o tratamiento alternativos Cirugía y se ha referido a las posibles consecuencias en caso de no aceptarlos Calentura y/o Osteomielitis

Consiento a que se administre sangre o derivados de la sangre y/o los medicamentos, tratamientos y terapias que sean consideradas necesarias a juicio del médico tratante o de los asistentes designados para dicho fin, también he sido informado que existen otros riesgos tales como severa pérdida de sangre, infección, paro cardíaco, etc., asociados a la práctica de cualquier procedimiento.

Que dicha intervención la realizarán los médicos del Servicio de P.M.C

He realizado las preguntas que consideré oportunas, y el médico me ha dado respuestas aceptables, lo cual me satisface.

Por lo tanto, con una información oportuna, completa, adecuada y sin perjuicios, yo voluntaria y libremente **SI (X) NO ( ) doy mi consentimiento para que se realice el procedimiento de diagnóstico y/o tratamiento** arriba señalados, así como para la realización de otros procedimientos que puedan contemplarse durante el acto previamente autorizado, y que en opinión del médico cirujano y/o cirujano dentista, se consideren necesarios y ó aconsejables en el curso de la intervención médica o quirúrgica. **SI (X) NO ( ) doy mi consentimiento para que se administre sangre o sus derivados.**

Estoy también informado sobre la posibilidad de cambiar mi decisión en cualquier momento.

Consuelo Pérez Chugurí  
Firma responsable o paciente  
D.N.I. O L.E. .....

MINISTERIO DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO  
C.D. LUIS HUAMANTLA HUAYHUA  
Serv. Medicina Estomatológica y Atención al Infante  
C.O.P. 17040 R.N.E. 965

Firma del Médico  
C.M.P. O C.O.P. ....

Firma testigo (opcional)  
D.N.I. O L.E. ....

IMPRESIÓN  
DACTILAR  
INDICE  
DERECHO



.....  
Revoco mi consentimiento (fecha)

Fig.23: Consentimiento informado para procedimiento bajo anestesia general



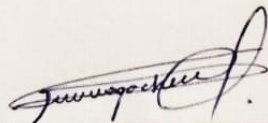
## CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA REPORTE DE CASO

Lima, 05 de Enero del 2021

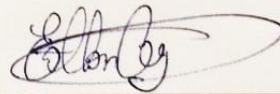
Por medio de la presente, declaro que la C.D. Mirian Melisa Guerra Pacheco, identificado con DNI 72208800; ha informado a Elton Robert Cruz Cuadrado identificado con DNI No. 42808697; sobre su intención de divulgar y hacer público el caso clínico correspondiente a mi hija Bryano Alizze Cruz Perez identificada con DNI 78911191. Con propósitos puramente académicos y científicos, haciendo uso de la información que de forma verídica le he referido, exámenes de laboratorio y demás estudios que ella ha considerado pertinentes. Del mismo modo se solicitó mi permiso para tomar fotografías clínicas que serán utilizadas de manera profesional.

Manifiesto que he sido informado que esta información podrá ayudar a personas que padezcan mi misma condición médica, que la identidad de mi hija no será revelada y que siempre se velará por que su privacidad y anonimato se mantengan en todo momento.

Por lo anterior, autorizo a la C.D. Mirian Melisa Guerra Pacheco, la reproducción de la información antes mencionada y el uso de las fotografías que ha tomado bajo mi autorización.



Odontólogo que solicita la autorización  
Mirian Melisa Guerra Pacheco



Representante Legal  
Nombre: Elton Robert Cruz Cuadrado

Fig.24: Consentimiento informado para reporte de caso clínico