



M. Menéndez

Aspectos ortodóncicos de la amelogénesis imperfecta: a propósito de tres hermanos afectados

Orthodontic aspects of amelogenesis imperfecta: report of three affected siblings

M. MENÉNDEZ NÚÑEZ*, J. A. ALARCÓN PÉREZ**, J. CARREÑO GARCÍA* y M. A. DE VICENTE GENER**

Granada

RESUMEN: La amelogénesis imperfecta constituye un grupo de defectos hereditarios que afectan al esmalte. La clasificación más reciente diferencia hasta cuatro tipos basándose en criterios clínicos, radiográficos, genéticos e histológicos. Las características clínicas son variadas dependiendo del tipo. Desde el punto de vista ortodóncico la amelogénesis imperfecta presenta una serie de dificultades añadidas en el manejo de los pacientes afectados, como son presentar maloclusiones severas, que fundamentalmente han sido asociadas con mordidas abiertas. Además existen dificultades en la adhesión de tubos y brackets así como problemas derivados del control de la higiene. Se describe el caso de tres hermanos afectados por amelogénesis imperfecta.

PALABRAS CLAVE: Amelogénesis imperfecta. Ortodoncia. Tratamiento. Mordida abierta.

ABSTRACT: Amelogenesis imperfecta (AI) is a genetically determined defect affecting the enamel. The more recent classification establishes four types of AI according to clinical, radiographic, genetic and histologic parameters. From an orthodontic point of view there are special difficulties involved in the treatment of these patients. Severe malocclusions as open bite has been associated with AI. In addition enamel conditions create brackets and tubes bonding problems. Special care is needed in oral hygiene. Report of three affected siblings is described.

KEY WORDS: Amelogenesis imperfecta. Orthodontic. Treatment. Open bite.

INTRODUCCIÓN

La amelogénesis imperfecta se define como un grupo de trastornos hereditarios que ocasionan defectos en la formación del esmalte dental, sin producir otras alteraciones morfológicas o metabólicas a nivel general. Suele afectar tanto a la dentición temporal como a la definitiva¹.

Está causada por la mutación de genes altamente especializados en regular la formación del esmalte y que no están implicados en la formación de otros tejidos sistémicos ni en la regulación de procesos me-

tabólicos generales^{2,3}. Una de estas mutaciones afecta al gen que codifica la amelogenina, que es la proteína más abundante en la matriz original del esmalte. La mutación provoca una sustitución de la citidina por adenina, dando lugar a un cambio en la expresión de amelogenina en la matriz del esmalte⁴.

La prevalencia de la amelogénesis imperfecta varía mucho entre los diferentes estudios, dependiendo de los criterios diagnósticos utilizados y de la población estudiada: desde 1:14000⁵ hasta 1:1000⁶. En la población española no disponemos de datos epidemiológicos sobre su prevalencia.

* Profesor titular de Ortodoncia. Facultad de Odontología. Universidad de Granada.

** Profesor asociado de Ortodoncia. Facultad de Odontología. Universidad de Granada. Granada. España.

CLASIFICACIÓN

Hay varios sistemas de clasificación de la amelogenénesis imperfecta. Inicialmente Weinmann y cols.⁷ la dividieron en dos tipos:

Hipomineralización o hipocalcificación. En el cual el esmalte está formado en cantidades relativamente normales, pero pobremente mineralizado. En lo cuantitativo el esmalte es normal, pero en términos cualitativos la calcificación de la matriz es precaria, con resultados de fractura en la superficie del esmalte.

Hipoplasia o aplasia. El esmalte está reducido en cantidad pero relativamente bien mineralizado. Esto se debe a que las áreas del órgano del esmalte carecen de epitelio interno lo que produce que las células no se diferencien en ameloblastos. Se altera tanto la dentición primaria como la secundaria y la situación predominante se hereda como rasgo autosómico dominante.

Más adelante se realizó una segunda clasificación^{8,9}, en principio bien admitida, en la que se diferenciaban varias formas, de acuerdo con el mecanismo de transmisión hereditario y las características clínicas.

Sin embargo la clasificación más extensamente aceptada es la efectuada por Witkop⁵ en el año 1989 (tabla 1) que permite dividir la amelogenénesis en 14 subtipos de acuerdo a criterios genéticos, clínicos y radiográficos:

Tabla 1. Clasificación de la amelogenénesis imperfecta

Tipo I: hipoplásica

- IA. Hipoplásica, piqueteada autosómica dominante
- IB. Hipoplásica, autosómica dominante localizada
- IC. Hipoplásica, autosómica recesiva localizada
- ID. Hipoplásica, lisa autosómica dominante
- IE. Hipoplásica, lisa dominante ligada al cromosoma X
- IF. Hipoplásica, rugosa autosómica dominante
- IG. Esmalte agenésico, autosómico recesivo

Tipo II: hipomaduración

- IIA. Hipomaduración, pigmentada autosómica recesiva
- IIB. Hipomaduración, recesiva ligada al cromosoma X
- IIC. «En copos de nieve», autosómica dominante

Tipo III: hipocalcificada

- IIIA. Autosómica dominante
- IIIB. Autosómica recesiva

Tipo IV: hipomaduración-hipoplasia con taurodontismo

- IVA. Hipomadura-hipoplásica con taurodontismo, autosómica dominante
- IVB. Hipoplásica-hipomadura con taurodontismo, autosómica dominante

Según Witkop⁵.

Tipo I: forma hipoplásica. Se genera durante la formación de la matriz orgánica del esmalte, debido a la presencia de áreas vacías del epitelio interno, causando una disminución en el número de células que se diferencian en ameloblastos. Hay una estructura normal pero con una reducción cuantitativa de esmalte. Se afectan ambas denticiones. Se han descrito seis tipos de amelogenénesis hipoplásica dependiendo del modo de transmisión y de la morfología del esmalte.

Tipo II: forma hipomadura. Los defectos hereditarios tienen lugar en el estadio de aposición, siendo anómalos los últimos estadios de mineralización. El esmalte tiene un espesor normal, de color blanco amarillento y vetado. Es más blando de lo normal por su bajo contenido mineral y se desprende fácilmente de la dentina.

Tipo III: forma hipocalcificada. Es el tipo más frecuente de los cuatro. Se caracteriza porque el esmalte es cuantitativamente normal, pero cualitativamente la matriz está escasamente calcificada, dando lugar a un esmalte de espesor normal pero de mala calidad, fracturándose fácilmente. Su color es pardo oscuro porque absorbe tinciones fácilmente. Es más frecuente la transmisión autosómica dominante.

Tipo IV: forma hipomadura-hipoplásica con taurodontismo. El esmalte es casi normal, estando mejor formado en las áreas cervicales; suele ser más blando de lo normal. Los pacientes afectados no pierden el esmalte con tanta facilidad como los afectados por la forma hipocalcificada. En las mujeres aparecen bandas verticales tanto en dientes deciduos como en los permanentes.

Esta clasificación ha sido recientemente modificada por Aldred y Crawford¹⁰ (1995) quienes proponen una nueva clasificación en base al fenotipo más las alteraciones moleculares, la composición bioquímica del esmalte y el modo en que se heredan los defectos.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

La dentición afectada por la amelogenénesis imperfecta puede presentar un cierto retraso eruptivo, tanto en dentición decidua como en la definitiva.

En la forma hipoplásica los dientes son pequeños, con puntos de contacto abiertos y frecuentes diastemas. Aparecen áreas de corona clínica con esmalte reducido o ausente, hoyos y muescas verticales. En la zona molar los defectos se localizan en las

superficies oclusales. Las coronas tienen una superficie lisa y brillante con formas cónicas y cilíndricas en la mayoría de los casos.

El tipo hipomadura se caracteriza porque los dientes mantienen los puntos de contacto interproximal, el esmalte es de color blanco y se desprende fácilmente de la dentina.

En el tipo hipocalcificado los dientes recién erupcionados están recubiertos por un esmalte deslustrado y blando que desaparece pronto dejando expuesta la dentina, resultando más afectado el tercio incisal. La forma de la corona es normal. El retraso eruptivo es más importante que en las otras formas.

En el tipo IV por lo general se mantienen los puntos de contacto y las alteraciones del esmalte no son simétricas.

Las manifestaciones de la amelogénesis imperfecta no están limitadas al esmalte defectuoso sino que existen otros signos locales: dientes no erupcionados, calcificaciones pulpares, displasia dentinaria, reabsorciones radiculares y coronales, taurodontismo, raíces truncadas y mordida abierta.

La frecuencia de caries está reducida como consecuencia de dos factores que reducen el riesgo, por una parte las fosas y fisuras tienen una menor profundidad y por otra no hay contactos interproximales.

Sería lógico pensar que la anatomía dentaria favorece la retención de placa bacteriana, generando mayores problemas gingivoperiodontales, observable en pacientes afectados, sin embargo no hemos podido encontrar antecedentes bibliográficos que relacionen la enfermedad periodontal con la amelogénesis imperfecta; probablemente su bajísima prevalencia ha impedido estudiar este aspecto. La única evidencia razonable que relaciona la amelogénesis imperfecta con algún tipo de enfermedad periodontal es la observación de Linch y cols.¹¹ de que las personas afectadas por el tipo hipocalcificado acumulan cálculos más rápidamente. La mayor frecuencia de gingivitis y enfermedad periodontal descrita en estos pacientes suele estar más relacionada con problemas de higiene.

Una manifestación clínica muy característica de la amelogénesis imperfecta es la sensibilidad dentaria, que se traduce en muchas ocasiones en dolor, debido a la exposición de la dentina. Esto da lugar a que los pacientes mantengan la boca abierta, favoreciendo la interposición lingual y la deglución atípica¹².

El principal problema que se les plantea a las personas afectadas es la estética, ya que es muy evidente, sobre todo cuando están involucrados los incisivos. Esto es la causa de que acudan a la consulta solicitando tratamiento, que en la mayoría de los ca-

sos requiere un enfoque multidisciplinar.

MALOCCLUSIONES

En los pacientes con amelogénesis imperfecta se da una mayor frecuencia de mordida abierta y clase III esquelética (fig. 1).

La relación entre mordida abierta y amelogénesis imperfecta ha sido considerada por numerosos autores^{13,14}. En los estudios de Rowley y cols.¹⁵ el 24% de los pacientes con amelogénesis imperfecta presentaban además mordida abierta, una prevalencia mucho más alta que el 2% de mordidas abiertas halladas en la población general británica¹⁶. Esta prevalencia varía entre grupos étnicos, llegando a un 16% en niños negros americanos de 11 años en las investigaciones de Kelly y cols.¹⁷.

Así pues, parece clara la conexión entre mordida abierta y amelogénesis imperfecta; sin embargo los diferentes autores no han mostrado un acuerdo sobre el origen de tal relación, existiendo dos grandes posturas, por una parte los que lo atribuyen a factores locales como disfunción lingual y por otra los investigadores que defienden un origen genético.

Para Isell¹³ la asociación entre mordida abierta y amelogénesis imperfecta no puede ser atribuida a factores locales sino que debe existir un mecanismo genético heredado para que se den estas dos condiciones. Sugiere que la asociación puede resultar de una acción genética múltiple.

En este sentido Stewart¹⁸ atribuye un número de anomalías congénitas observadas en el complejo craneofacial a deficiencias en la formación, migración y subsecuente desarrollo de las células de la cresta neural. En la amelogénesis imperfecta parece posible que los genes defectuosos actúen contra las células de la cresta neural, determinando anomalías en el desarrollo subsiguiente del esmalte y bases craneales.

Sin embargo Witkop y cols.¹⁹ atribuyen la frecuente asociación de mordida abierta anterior y amelogénesis imperfecta a un mecanismo que actúa localmente. Postulan que la hipersensibilidad dentaria y la irregularidad de las coronas pueden conducir a un hábito de empuje lingual que actuaría como un impedimento local al crecimiento alveolar, produciendo una mordida abierta anterior.

Rowley y cols.¹⁵ demuestran que los pacientes de amelogénesis imperfecta con mordida abierta anterior tienen una displasia vertical severa e inusual, caracterizada por un ángulo goníaco y un ángulo del plano mandibular aumentados y un incremento de la

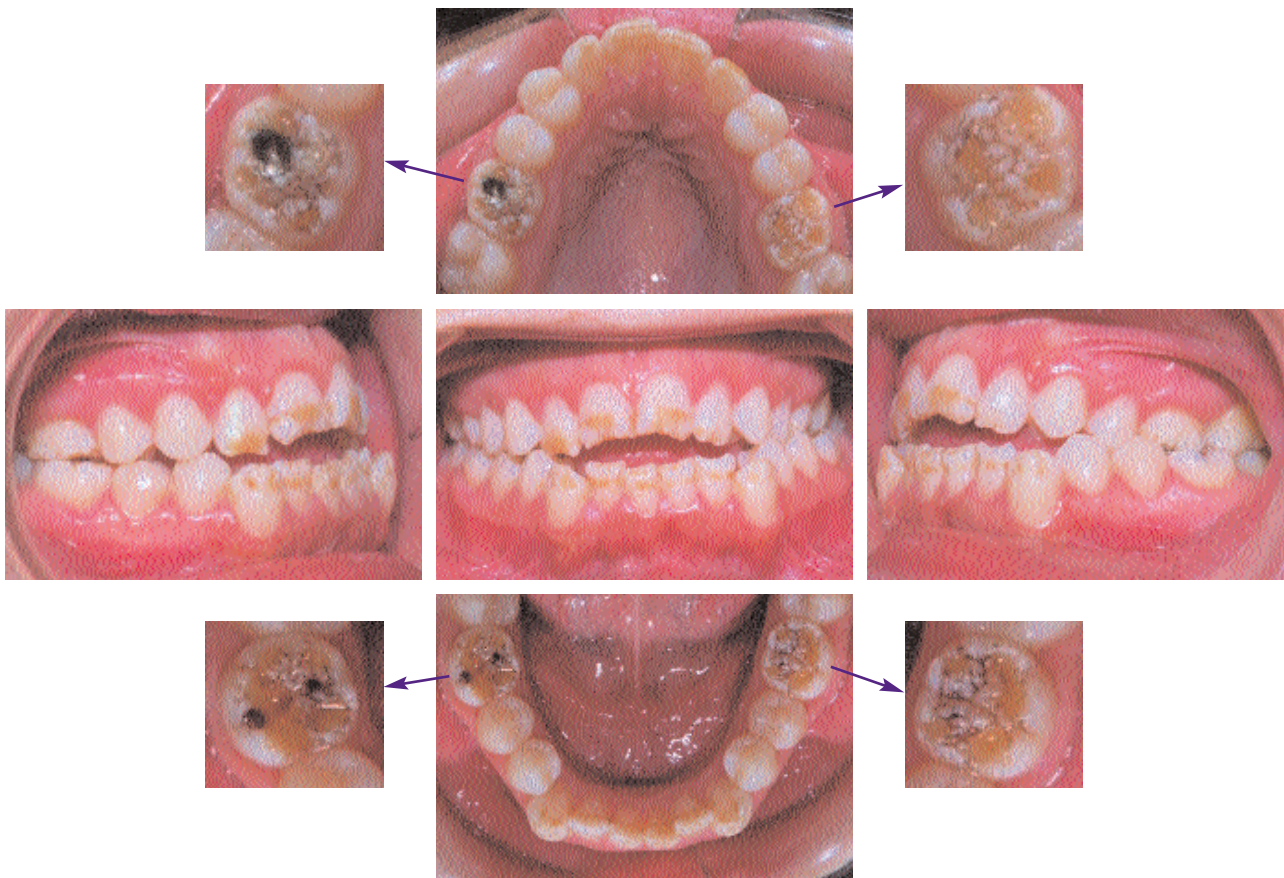


Figura 1. Paciente con amelogénesis imperfecta en el que se dan la Clase III y la mordida abierta tan características. Una vista detallada de los primeros molares indica su grave afectación, con gran abrasión e hipersensibilidad.

altura facial inferior. Un 20% adicional de los sujetos con amelogénesis imperfecta presenta también esta displasia vertical en ausencia de mordida abierta anterior. Propugnan una combinación de factores: sensibilidad, deglución atípica y displasia vertical.

Schulze¹ describió el caso de tres familias que tenían una variedad hipoplásica de amelogénesis imperfecta y además un patrón facial vertical severo. Para este autor la coexistencia de las dos condiciones puede ser atribuido a un origen común: los genes que determinan la amelogénesis imperfecta influyen también en el desarrollo esquelético craneofacial.

Finalmente Bäckman y cols.⁶, en Suecia, estudiaron un grupo de 66 pacientes con amelogénesis imperfecta comparándolos con un grupo control de oclusión normal. Los pacientes con amelogénesis presentaron valores cefalométricos de mordida abierta esquelética, habiendo una diferencia estadísticamente significativa con el grupo control. La mordida abierta esquelética aparecía tanto en sujetos con amelogénesis de transmisión ligada al cromoso-

ma X, como en subgrupos con transmisión autosómica, por lo que rechazaron la hipótesis de un gen pleiotrópico.

CASOS CLÍNICOS

En el presente artículo exponemos los casos de tres hermanos afectados por amelogénesis imperfecta, comprobando cómo presentan rasgos que se adaptan a la revisión efectuada. Estos casos nos sirven a la vez para ilustrar los aspectos ortodóncicos de esta enfermedad, con las singularidades que los caracterizan y que los convierten en casos de elevada dificultad. Los objetivos del tratamiento son más limitados que en los pacientes normales, debiendo adoptar, en la mayoría de las ocasiones, soluciones de compromiso. En ellos confluyen varios problemas que hacen necesario establecer un programa terapéutico multidisciplinar²⁰.

Historia clínica

Tres hermanos, dos chicos y una chica, cuyas edades eran de 18, 16 y 13 años, acudieron a la consulta de ortodoncia remitidos por su odontólogo general, al que habían acudido por presentar un problema estético muy evidente en todos los dientes. Su odontólogo nos informó de los problemas de los pacientes y nos solicitó tratamiento ortodóncico orientado a normalizar la oclusión, ya que en su estado le era completamente imposible llevar a cabo un tratamiento restaurador adecuado.

Quedó patente desde el principio la gran preocupación de los pacientes así como de sus familiares por la estética, ya que son cuadros muy llamativos.

Durante la anamnesis la madre refirió que ella tenía un problema parecido, pero que fue desdentada a temprana edad, para restituir los dientes defectuosos y estéticamente desagradables por prótesis completa. Según el relato materno su cuadro era compatible con una amelogénesis imperfecta, que transmitió a sus hijos. No parecía que el cuadro clínico afectase a

otros familiares.

Se estableció un diagnóstico de amelogénesis imperfecta sospechando, en principio, que era del tipo IIIA (hipocalcificada autosómica dominante), dado el historial y las características clínicas.

Exploración clínica

En los tres hermanos se apreciaron unas características clínicas macroscópicas muy semejantes (fig. 2). Efectivamente había una alteración generalizada del esmalte, afectando a toda la dentición. Los dientes estaban recubiertos por un esmalte de calcificación deficiente, lo que lo hacía excesivamente blando y se desprendía con facilidad, dejando expuesta la dentina en muchas zonas. El tercio incisal estaba más afectado que el resto. Los dientes presentaban un color amarillo-marrón muy característico, con una gama muy parecida en los tres hermanos.

Las coronas dentarias eran de forma y tamaño normales, si bien parecía existir una tendencia hacia la conicidad de las cúspides en los caninos y premo-

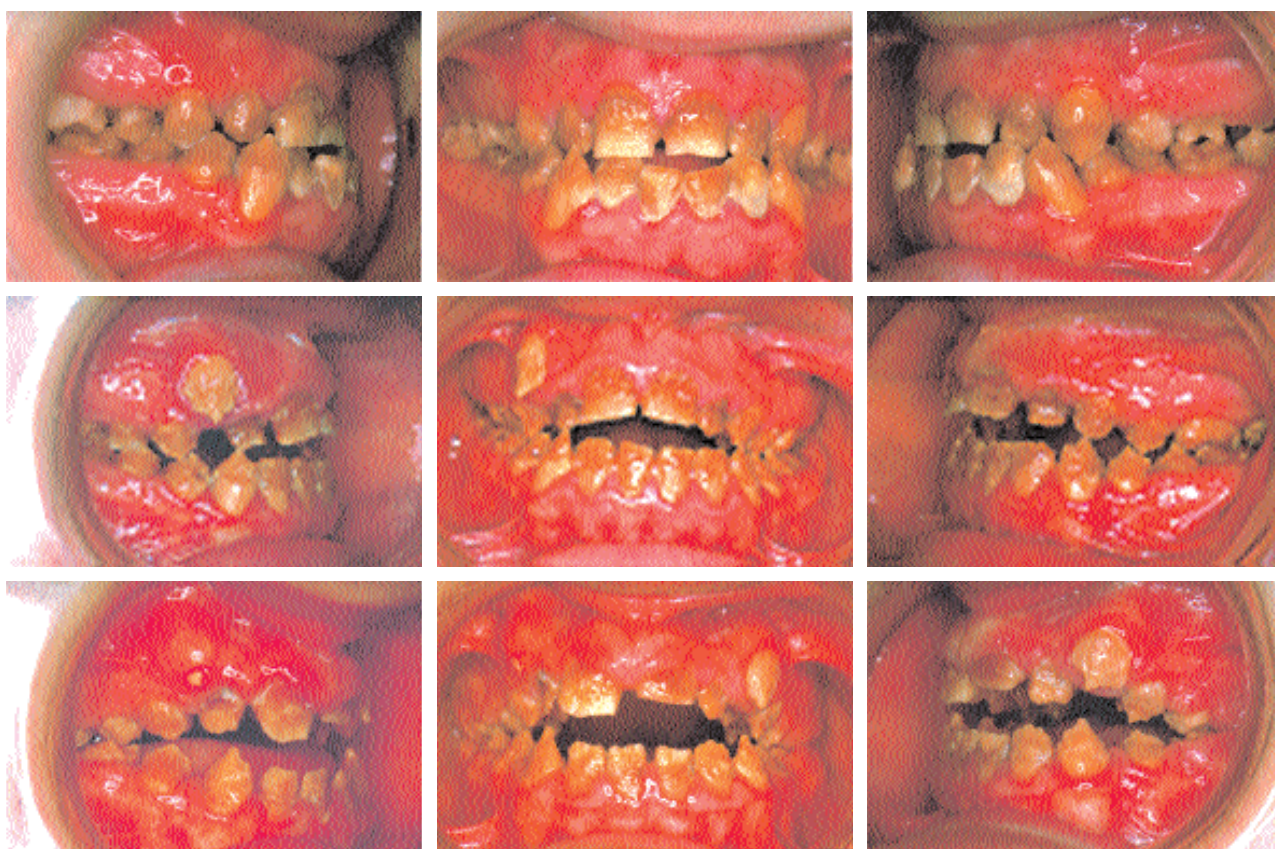


Figura 2. Fotos intraorales de tres hermanos afectados de amelogénesis imperfecta, con patrones muy semejantes. Las fotos superiores corresponden al hermano mayor, varón de 18 años de edad. Las fotos intermedias son de una hermana de 16 años y las fotos inferiores de otro hermano varón, más pequeño, de 13 años.

lares de ambas arcadas.

En la zona molar la afectación era mucho mayor, apreciándose diversos grados: desgaste de las cúspides como consecuencia de una abrasión muy acentuada, presencia de coronas metálicas en los cuatro primeros molares, hasta odontodestrucción grave.

La frecuencia de caries estaba, efectivamente, reducida, como suele ocurrir en los pacientes afectos de amelogenesis imperfecta.

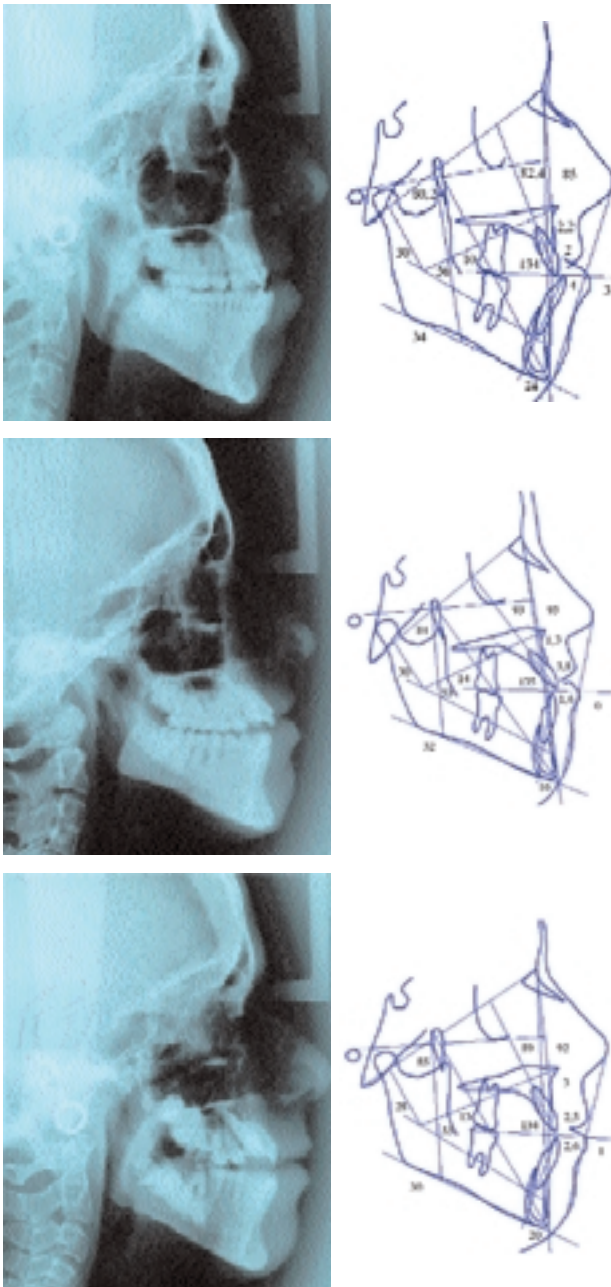


Figura 3. Telerradiografía lateral de cráneo y trazado cefalométrico (con valores seleccionados de Ricketts) de los tres hermanos.

La higiene oral era incorrecta y muy deficiente. Había un estado de gingivitis generalizado en los tres hermanos así como grandes acúmulos de cálculo. Todo ello agravado porque la morfología aberrante de los dientes favorece la retención de placa y además los pacientes están poco motivados por cepillar unos dientes considerados poco estéticos. Finalmente, la sensibilidad dentaria hace que el cepillado sea doloroso, por lo que tienden a evitarlo.

Un síntoma común en los tres casos era la hipersensibilidad dentaria, como consecuencia de la pérdida de esmalte y la exposición de dentina. Esta circunstancia producía dolor en múltiples ocasiones. Diversos autores estiman que si el dolor es muy importante el paciente evitará el contacto dentario y mantendrá la boca abierta, favoreciendo la interposición lingual y la deglución atípica, factores todos ellos etiológicos de mordida abierta, como es el caso de los tres hermanos¹².

También apreciamos alteraciones de la erupción dentaria en los tres hermanos, afectando a los caninos; en el hermano mayor el 13 estaba incluido por palatino, mientras que en los otros hermanos había retraso eruptivo de los caninos superiores, en ambos casos uno de los caninos superiores presentaba erupción ectópica por vestibular mientras que el canino contralateral aún no había erupcionado.

El análisis de las relaciones oclusales indicaba mordida abierta anterior en los tres casos, siendo más acusada en el hermano menor. Estos hallazgos coinciden con numerosas investigaciones que establecen una relación clara entre la amelogenesis imperfecta y la mordida abierta.

Anteroposteriormente había tendencia a la mordida borde-borde incisal, con resalte disminuido llegando, en el caso del hermano mayor, a una mordida cruzada anterior.

Desde el punto de vista funcional se detectó deglución atípica e incompetencia labial.

Estudio cefalométrico

El análisis cefalométrico mostraba también un patrón uniforme entre los hermanos: En los tres casos destacaba una importante displasia en sentido vertical, con patrones dolicofaciales. Sagitalmente las variables cefalométricas utilizadas reflejaban clase I esquelética (fig. 3).

Objetivos

La complejidad de los tres casos obligaba a un tratamiento multidisciplinar para poder restablecer la

salud y la estética a estos tres hermanos. Afortunadamente en la actualidad disponemos de técnicas y profesionales muy especializadas que permiten la obtención de unos resultados aceptables, devuelven la integridad a la dentición y satisfacen a los pacientes, evitando que ocurra como en el pasado le ocurrió a la madre de estos chicos y que era lo más frecuente: desahuciar a los pacientes con amelogénesis imperfecta, extrayendo dientes y colocando prótesis.

Como en cualquier paciente antes de poder iniciar cualquier tipo de terapéutica priman los objetivos higiénico-preventivos. Así pues, en los tres pacientes se efectuó tartrectomía y se estableció un régimen de motivación y adiestramiento en técnicas de cepillado.

Seguidamente se planificó tratamiento ortodóncico para cerrar la mordida abierta anterior, alinear y nivelar correctamente ambas arcadas, llevando los caninos incluidos y ectópicos a su lugar adecuado dentro de la arcada, normalizar la relación incisiva vertical y anteroposteriormente y control de alteraciones funcionales (corregir la deglución atípica, favorecer el sellado labial y el cierre bucal). En definitiva el tratamiento ortodóncico de los tres casos

perseguía normalizar la oclusión para poder dar paso al odontólogo-restaurador.

Los objetivos de la restauración pretendían eliminar la hipersensibilidad dentaria, restaurar la función masticatoria y mejorar la estética. En esta fase se hacía necesaria la intervención de varios profesionales.

Problemas especiales

El tratamiento ortodóncico de estos pacientes presentaba dos dificultades específicas, en primer lugar la dificultad de controlar el índice de placa y gingivitis y en segundo el problema de la adhesión de aparatos fijos sobre un esmalte afectado de amelogénesis imperfecta.

Higiene

Los pacientes tenían una higiene bucodental muy pobre, con elevados índices de placa bacteriana y gingivitis generalizada. Era requisito indispensable la disminución del índice de gingivitis²¹, ya que esta situación representa un gran inconveniente para el tratamiento ortodóncico y para la posterior restaura-

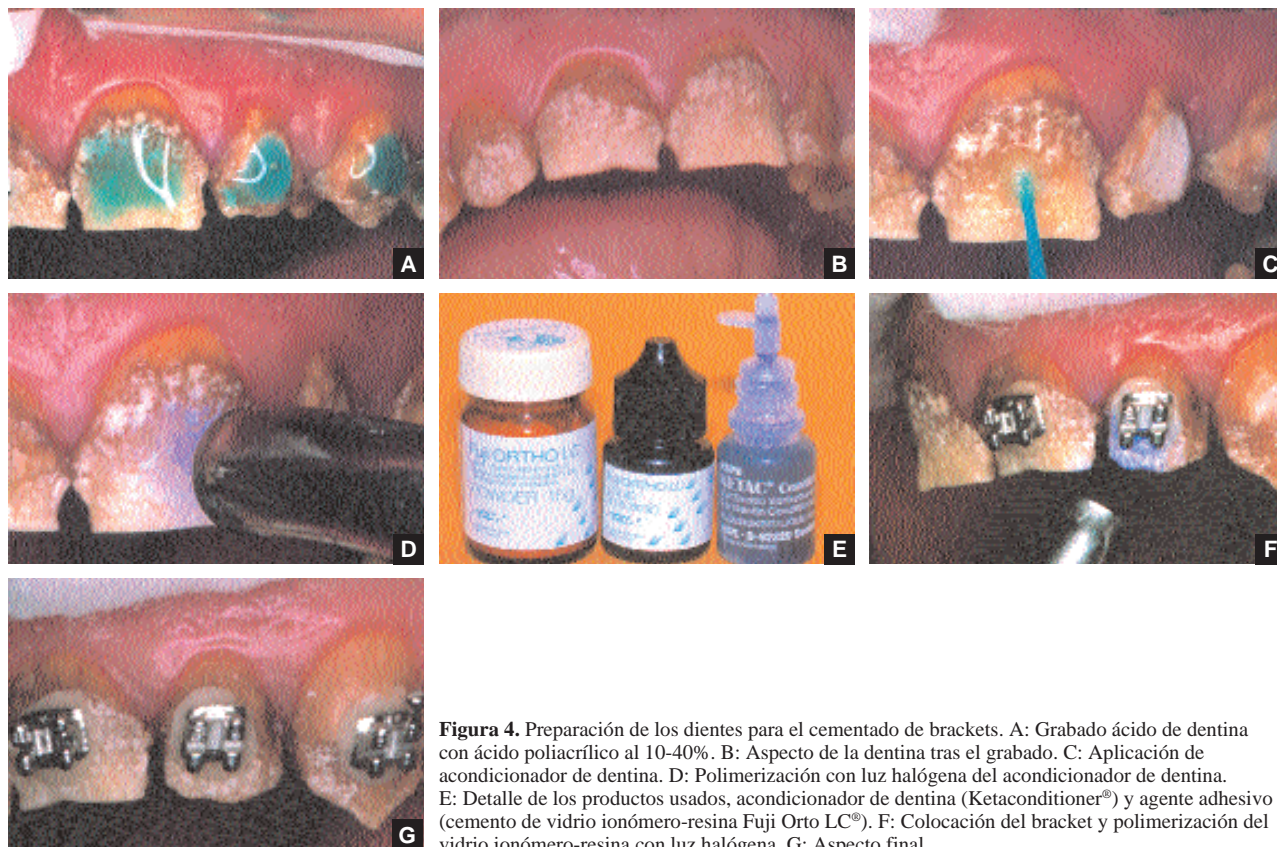


Figura 4. Preparación de los dientes para el cementado de brackets. A: Grabado ácido de dentina con ácido poliacrílico al 10-40%. B: Aspecto de la dentina tras el grabado. C: Aplicación de acondicionador de dentina. D: Polimerización con luz halógena del acondicionador de dentina. E: Detalle de los productos usados, acondicionador de dentina (Ketaconditioner®) y agente adhesivo (cemento de vidrio ionómero-resina Fuji Orto LC®). F: Colocación del bracket y polimerización del vidrio ionómero-resina con luz halógena. G: Aspecto final.

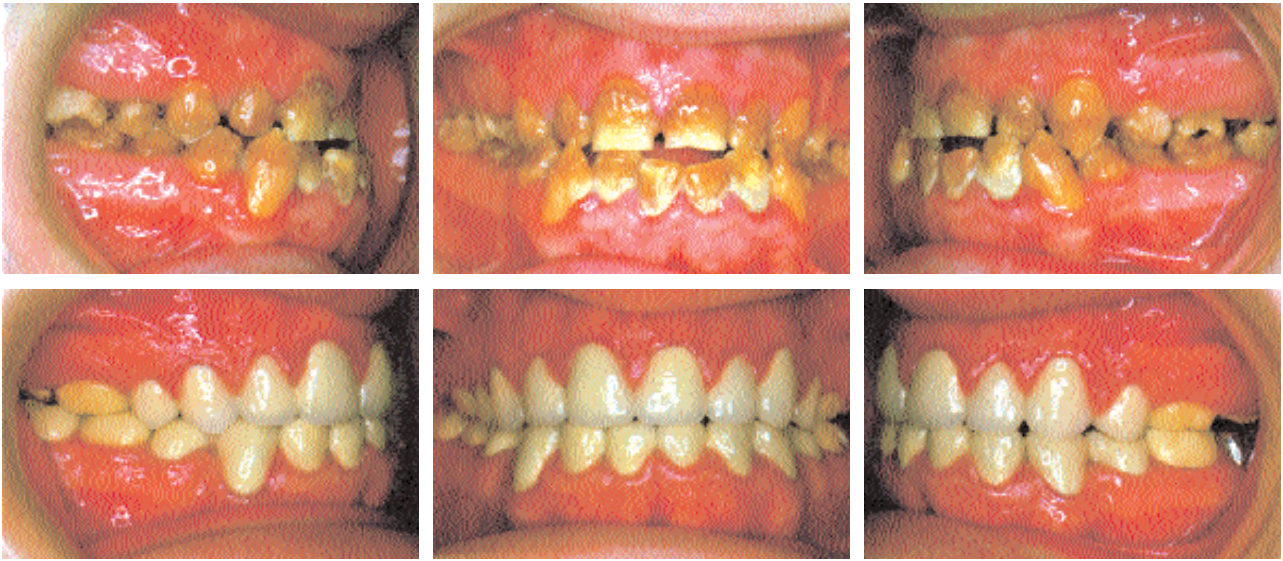


Figura 5. Fotos de antes y después del tratamiento ortodóncico-restaurador del hermano mayor, de 18 años.

ción protésica. A pesar de la motivación, sesiones de enseñanza de técnicas de cepillado y control periódico, no siempre se obtuvo el éxito deseado, por lo que en ciertos momentos fue necesario recurrir a la realización de gingivectomías.

Además de lo anterior se prescribió el uso diario de colutorios de flúor y clorhexidina.

Problemas de adhesión

Desde el punto de vista clínico, los pacientes con amelogenesis imperfecta presentan un problema muy importante a la hora del cementado directo de brackets y tubos, dado que el método de adhesión utilizado está basado en el grabado ácido del esmalte. En los tres casos a tratar se planteaban dos opciones: en primer lugar hacer restauraciones previas en los

dientes afectados por medio de composites u otros materiales restauradores y a continuación cementar los aparatos fijos. Esta primera opción sería la ideal, sin embargo implica unos costes muy elevados, ya que obliga a una odontología restauradora generalizada, en todas las piezas dentarias, dada la gravedad y el grado de afectación de la amelogenesis imperfecta. La segunda opción consistía en cementar los aparatos fijos sobre los dientes, tal cual están, haciendo frente a las dificultades de adhesión y a las limitaciones inherentes a tal alteración de la superficie del esmalte, donde hemos de colocar los brackets. Esta fue la opción elegida por padres y pacientes.

Como no tenemos un buen soporte el proceso de adhesión convencional fracasa en la mayoría de las ocasiones. Además es muy frecuente que el esmalte se desprenda de la dentina, dificultando más aún el proceso, o bien que no haya nada de esmalte. Ante



Figura 6. Fotos de antes y después del tratamiento ortodóncico-restaurador de la hermana, de 16 años.

esta situación hemos venido empleando el cemento de ionómero de vidrio para el cementado de estos aditamentos ortodóncicos por su ventaja de adhesión a la dentina y capacidad de liberar flúor.

Previo al acondicionamiento de la dentina descubierta es preciso limpiar bien la superficie de cálculo. A continuación se procede al grabado de la dentina con ácido poliacrílico (10-40%), que se deja actuar durante 1 min; seguidamente se coloca el acondicionador de dentina (Ketac-conditioner®) y, finalmente, el agente adhesivo. Para el cementado se utilizó el cemento ionómero-resina Fuji Orto LC® (mezclando líquido y polvo). Acto seguido se procede a su completa polimerización con luz halógena (fig. 4).

Otros agravantes corresponden a la anatomía de las coronas, que es irregular, por lo que la adaptación de los aditamentos es imprecisa en muchos casos teniendo que recurrir a la utilización de cuñas de relleno para completar con adhesivo el correspondiente defecto de material dentario, así como al aplanamiento de la superficie del esmalte. Adicionalmente no suelen valer las prescripciones estándar, sino que hay que individualizar las informaciones transmitidas a través de los brackets.

BIBLIOGRAFÍA

- Schulze C. Anomalías en el desarrollo de los dientes y maxilares. En: Gorlin RJ, Goldman HM, editores. *Patología Oral*. Barcelona: Salvat, 1983; p. 143-5.
- Wright TJ, Robinson C, Shore R, Hill C. Characterization of the enamel ultrastructure and mineral content in hypoplastic amelogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991;72:594-601.
- Witkop CS, Kuhlmann W, Sauk J. Autosomal recessive pigmented hypomaturation amelogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1973;36:367-82.
- Li W, Gao C, Yan Y, DenBesten P. X-linked amelogenesis imperfecta may result from decreased formation of tyrosine rich amelogenin peptide (TRAP). *Arch Oral Biol* 2003;48(3):177-83.
- Witkop CJ. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *J Oral Pathol* 1989;17:547-53.
- Backman B, Anneroth G. Microradiographic study of amelogenesis imperfecta. *Scand J Dent Res* 1989;97(4):316-29.
- Weinmann JP, Svoboda JF, Woods RW. Hereditary disturbances of enamel formation and calcification. *JADA* 1945;32:397-418.
- Pindborg JL. *Pathology of Dental Hard Tissues*. Copenhagen: Munksgaard, 1970.
- Shafer WG, Hine MK, Levy BM. *A textbook of Oral Pathology*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders, 1974.
- Aldred MJ, Crawford PJM. Amelogenesis imperfecta: Towards a new classification. *Oral Dis* 1995;1:2-5.
- Linch MA, Brightman VJ, Greenberg MS. *Burket's Oral Medicine, Diagnosis and Treatment*. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1984.
- Canut JA, Llamas JM. Amelogenesis imperfecta y mordida abierta: coincidencia o casualidad. *Rev Esp Ortod* 1996;26:273-80.
- Issel P. Über aplasie des zahnschmelzes inter besonderer berücksichtigung der prothetischen versorgung. *Zahnaerztl. Rundschau* 1955;64:165.
- Giansanti JS. A kindred showing hypocalcified and amelogenesis imperfecta: Report of a case. *J Am Dent Assoc* 1973;86:675.
- Rowley R, Hill FJ, Winter GB. The association between anterior open-bite and amelogenesis imperfecta. *Am J Orthod* 1982;81:229-35.
- Todd JE. *Children's dental health in England and Wales 1973*. London, 1975, Her Majesty's Stationery Office, p. 56.
- Kelly JE, Sánchez M, Vankirk LE. An assessment of the occlusion of the teeth of children. U.S. Public Health Service, Pub. N.º HRA 74-1612, 1973.
- Stewart RE. Genetic factors in craniofacial morphogenesis. En: Stewart RE, Prescott GH, editors. *Oral facial genetics*. St. Louis: Mosby, 1976; p. 46.
- Witkop CJ. Enfermedades genéticas que afectan la estructura del esmalte. *Genética Craneofacial*. 1.ª ed. Washington: Organización Panamericana de la Salud, 1979.
- Pulgar R, García-Espona I, Navajas JM. Amelogenesis imperfecta: Diagnosis and resolution of a case with hypoplasia and hypocalcification of enamel, dental agenesis, and skeletal open bite. *Quintessence Int* 2001;32:183-9.
- Ferre J, López J, Roselló X, Chimenos E. Amelogenesis imper-