



Universidad Nacional Mayor de San Marcos

Universidad del Perú. Decana de América

Dirección General de Estudios de Posgrado

Facultad de Odontología

Unidad de Posgrado

**Manejo de defectos del desarrollo del esmalte y
secuelas en paciente con síndrome de Muenke**

TRABAJO ACADÉMICO

Para optar el Título de Segunda Especialidad Profesional en
Odontopediatría

AUTOR

Anahi Francisca Huamán Ochoa

ASESOR

Dr. Gilmer TORRES RAMOS

Lima, Perú

2020



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

Huamán A. Manejo de defectos del desarrollo del esmalte y secuelas en paciente con síndrome de Muenke [Trabajo académico de segunda especialidad]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Odontología, Unidad de Posgrado; 2020.

HOJA DE METADATOS COMPLEMENTARIOS

Código ORCID del autor	“—“
DNI o pasaporte del autor	43368364
Código ORCID del asesor	0000-0002-2590-6736
DNI o pasaporte del asesor	10194229
Grupo de investigación	“—“
Agencia financiadora	Perú - Autofinanciado
Ubicación geográfica donde se desarrolló la investigación	Perú, Lima, San Borja, av Javier Prado este 3101 https://www.google.com/maps/place/-12.085638750000001+-76.99218373562617/@-12.085638750000001,-76.99218373562617,17z
Año o rango de años en que se realizó la investigación	2019 - 2020
Disciplinas OCDE	Odontología, cirugía oral, medicina oral https://purl.org/pe-repo/ocde/ford#3.02.14



Facultad de Odontología

Universidad Nacional Mayor de San Marcos

UNIDAD DE POSGRADO



“Año de la universalización de la salud”

ACTA N° 020-FO-UPG-2020

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 11 días del mes de noviembre del año dos mil veinte, siendo las 12:00 horas, se reunieron los miembros del Jurado para llevar a cabo la sustentación del trabajo académico titulado: “**MANEJO DE DEFECTOS DEL DESARROLLO DEL ESMALTE Y SECUELAS EN PACIENTE CON SINDROME DE MUEENKE**”, presentado por la C.D. doña **ANAHÍ FRANCISCA HUAMÁN OCHOA**, 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:

APROBADO	14	CATORCE
_____	_____	_____
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 **ANAHÍ FRANCISCA HUAMÁN OCHOA**, el título de Segunda Especialidad Profesional en Odontopediatría.

Se expide la presente acta en cuatro originales y siendo las 13:17, se da por concluido el acto académico de sustentación.

Dra. Rosario Loayza De La Cruz

Presidenta

C.D. Esp. Federico Segundo Paredes Guillén

Miembro

C.D. Esp. Luis Claudio Huamani Huayhua

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 de la universalización de la salud”

❖ RECOMENDACIONES

Datos de la plataforma virtual institucional del acto de sustentación:

https:

ID:

Grabación archivada en:

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

Resumen:

Los defectos del desarrollo de esmalte son alteraciones clínicamente visibles se pueden vincular a factores ambientales y genéticos, la prevalencia es de 70% y aumenta hasta un 83% si los pacientes tienen algún compromiso sistémico. El síndrome de Muenke es una craneosinostosis que tiene una incidencia de 1 en 30,000 nacidos vivos, representando el 24% de casos de craneosinostosis, este síndrome afecta comúnmente a la sutura coronal, el paciente presenta retraso del desarrollo, pérdida auditiva neurosensorial y la anomalía craneofacial más común es la maloclusión clase III y la hipoplasia del tercio medio. **Objetivo:** Describir el manejo de secuelas de los defectos del desarrollo del esmalte en sala de operaciones con un procedimiento odontológico integral en dientes primarios en una sola sesión. **Caso Clínico:** paciente de 2 años 2 meses de edad sexo masculino con diagnóstico médico: Síndrome de Muenke y sangrado nasal, diagnóstico odontológico: fracturas post eruptivas del defecto del esmalte extensión I y II en las piezas 73, 72, 71, 81, 82, 83, y fracturas post eruptivas del defecto del esmalte extensión III de las piezas 62, 52, los tratamientos realizados fueron carillas de resina que permitieron restaurar las fracturas post eruptivas del defecto del esmalte extensión I y II de las piezas 73, 72, 71, 81, 82, 83. Pulpectomía en las piezas 62, 52 más coronas de resina a mano alzada fueron necesarias en las fracturas post eruptivas del defecto del esmalte extensión III. Se aplicó barniz fluorado en la zona lingual de las piezas rehabilitadas con carillas. La evolución del paciente fue favorable. **Conclusión:** se realizaron diferentes tratamientos odontológicos en nuestro paciente que presentó secuelas de los defectos del desarrollo del esmalte, los tratamientos se consideran clínicamente exitosos ya que después de seis meses las piezas dentarias tratadas no presentaron dolor espontáneo, tampoco se observó fistulas o absceso, ni movilidad dentaria.

Palabras claves: defecto del desarrollo del esmalte, síndrome de Muenke, craneosinostosis.

ABSTRACT:

Enamel development defects are clinically visible alterations that, can be linked to environmental factors and genetic factors, the prevalence is 70% and increases to 83% if patients have any systemic compromise. Muenke syndrome is a craniosynostosis that has an incidence of 1 in 30,000 live births, representing 24% of cases of craniosynostosis, this syndrome affects the coronal sutura, the patient presents developmental delay, sensorineural hearing loss and the most craniofacial anomaly. Common is class III malocclusion and mid-third hypoplasia. **OBJECTIVE:** to describe the management of sequelae of enamel development defects in the operating room with a comprehensive dental procedure in primary teeth in a single session. **CLINICAL CASO:** 2-year-old 2-month-old male patient with medical diagnosis: Muenke syndrome and nasal bleeding, dental diagnosis: post eruptive fractures of the enamel defect extension I and II in teeth 73,72,71,81,82,83, and post eruptive of the extension III enamel defect of teeth 62,52, the treatments performed were resin veneers that allowed to restore the post eruptive fractures of the extension I and II enamel defect of pieces 73, 72, 71, 81, 82, 83. pulpectomy on teeth 62,52, plus freehand resin crowns were necessary in post-eruptive fractures of the extension III enamel defect. Fluorinated varnish was applied to the lingual area of the restorations with veneers. The evolution of the patient was favorable. **CONCLUSION:** different dental treatments were carried out in our patient who presented sequelae of enamel development defects, the treatments are considered clinically successful since after six months the treated teeth did not present spontaneous pain, neither fistulas or abscess were observed, nor dental mobility.

Key Words: enamel developmental defect, Muenke Syndrome, craniosynostosis

1) Título:

“Manejo de defectos del desarrollo del esmalte y secuelas en pacientes con síndrome de Muenke”

“Management of enamel development defects and sequelae in patients with Muenke syndrome”

2) Autores:

Anahi Francisca Huamán Ochoa (1), Gilmer Torres Ramos (2)

3) Profesión y cargos de los autores

1) Egresada de la segunda especialidad de odontopediatría de la facultad de odontología de la Universidad Nacional Mayor de San Marcos Lima -Perú.

2) Profesor principal de la facultad de odontología. Universidad Nacional de San Marcos Lima – Perú.

4) Correspondencia

Dr Gilmer Torres Ramos

Correo electrónico: gtorres@unmsm.edu.pe

C.D Anahi Francisca Huamán Ochoa

Correo electrónico: anahi.huaman@unmsm.edu.pe

5) Información adicional

Conflicto de intereses: ninguno

Fuente de financiamiento: autofinanciado

I.- INTRODUCCIÓN

La craneosinostosis es un defecto de nacimiento definido como el cierre prematuro de uno o más suturas craneales (1). El síndrome de Muenke es una craneosinostosis autosómica dominante (2) que está asociado con una mutación en el gen del receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos (3). Esta craneosinostosis sindrómica afecta 1 de cada 30.000 nacidos vivos y representa el 24% de la totalidad de craneosinostosis (4) su principal característica es la craneosinostosis bicoronal y unilateral (5), en la mayoría de los casos hay una pérdida auditiva neurosensorial (6). El diagnóstico neuropsiquiátrico más común fue el retraso en el desarrollo, también se encontró pacientes con autismo, déficit de atención e hiperactividad (7) Este síndrome tiene la menor incidencia de casos de paladar hendido, labio leporino y otros hallazgos que incluyen paladar duro de arco alto (8). Las anomalías dentarias más común son la maloclusión clase III debido a hipoplasia del tercio medio de la cara (9). En el Perú se introdujo la Ley que declara de Interés Nacional y Preferente atención al Tratamiento de Personas que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas. dentro de este listado se ubica el síndrome de Muenke. (10). Finalmente, el tratamiento de este síndrome es multidisciplinario con otros servicios como genética, cirugía cabeza y cuello, otorrinolaringología, neurología, odontología.

El desarrollo de la dentición primaria comienza aproximadamente en la semana 12 del embarazo con la formación y maduración del esmalte (11), a partir de la lámina dental que se origina en las células epiteliales del ectodermo oral, se forma 20 yemas o brotes de dientes que corresponderán a los dientes deciduos (12). Un hecho importante que se ha visto es que la yema del diente en desarrollo es sensible a una amplia gama de trastornos sistémicos y en particular en el esmalte (13). Los estudios poblacionales sobre el defecto del desarrollo del esmalte en la dentición primaria son escasos y ofrecen resultados inconsistentes con tasas de prevalencia que van desde 24 al 81% (14). La etiología apunta a factores sistémicos y factores ambientales dentro de ellos encontramos defectos cualitativos y cuantitativos (15). Otros factores etiológicos son que los recién nacidos prematuros tienen dientes menos sanos que aquellos que nacieron a término (16) Y los niños con bajo peso tienen más probabilidades de presentar algún tipo de hipoplasia (17).

Por otra parte, la caries dental es una enfermedad dinámica, multifactorial, no transmisible, mediada por biopelículas (18), modulada por la dieta que produce una pérdida mineral de los tejidos duros dentales (19) y como está determinado por varios factores estas desarrollaran una lesión cariosa (20). Los defectos del esmalte resultante de la alteración de la amelogénesis (21) hace que la superficie dental sea defectuosa y pueda proporcionar un sitio adecuado para la adhesión y colonización de bacterias cariogénicas (22), por tal motivo se encuentre una asociación entre la caries dental y los defectos del esmalte en la primera infancia. (23)

Algunos trastornos sistémicos influyen en el desarrollo de los tejidos dentales como el esmalte y la dentina (24). entre ellos se encontró asociación de los defectos con algunas patologías como la Leucemia que presenta hipoplasia del esmalte entre otras manifestaciones (25), la Epidermólisis bullosa presenta un esmalte delgado e hipoplasia del esmalte (26), el síndrome prader -willi presenta lesiones severas en el esmalte (27), las opacidades del esmalte, son más comunes en pacientes con Fibrosis Quística (28), la esclerosis tuberosa también relacionada con hipoplasia del esmalte(29) y la parálisis cerebral se observó alteración de la formación del esmalte(30). No se encontró documentación valida que asocie el síndrome de Muenke con defectos del esmalte.

Los diferentes tratamientos odontológicos para el manejo de las secuelas de los defectos del esmalte van desde una microabrasión del esmalte (31) restauraciones con resinas (32), el uso de resinas infiltrantes (33), técnicas con corona de acetato (34), diferentes técnicas de blanqueamiento (35), utilización de barnices fluorados (36), también el uso de fosfopéptido de caseína- fosfato de calcio amorfo (CPP-ACP) (37)(38). Por lo tanto, el objetivo del presente trabajo fue describir el manejo de secuelas de los defectos del desarrollo del esmalte en sala de operaciones con un procedimiento odontológico integral en dientes primarios en una sola sesión.

II.- REPORTE DE CASO

paciente de dos años dos meses de edad, sexo masculino, raza blanca, procedente de la ciudad de Lima, distrito de los Olivos que acude al Servicio de Odontología del Instituto Nacional de salud del niño -San Borja, madre refiere que no puede comer porque le duele los dientes y que tiene varios dientes picados. Paciente con diagnóstico médico Síndrome de Muenke, Epistaxis, anemia microcítica. Madre no refiere ningún antecedente patológico al igual que el padre, familia nuclear y con un nivel socioeconómico medio. Paciente presento sangrado nasal hace un año asociado a su síndrome, como tratamiento se realizó una cauterización a nivel de fosas nasales de forma ambulatoria.

En los antecedentes prenatales presento peso al nacer 3.330 kg, parto distócico por circular doble, refiere 5 controles prenatales, antecedentes natales como lactancia mixta, hasta los dos años, antecedentes patológicos síndrome de Muenke, Epistaxis, anemia microcítica. El examen físico general presentó: saturación de oxígeno del 99%; frecuencia cardiaca de 95 por min; frecuencia respiratoria de 22 x min; peso de 16,300 kg; piel tibia, húmeda, elástica no cianóticas lesiones; tejido celular subcutáneo(TCSC) regular cantidad, sin edemas, ojos central isocóricas, reactivas a la luz y acomodación relativo a pupilas (CIRLA) fosas nasales permeables, faringe no congestiva, conducto auditivo externo permeable, aparato cardiovascular ruidos cardiacos rítmicos ,no soplos. Tórax y pulmones, murmullo vesicular pasa en bien en ambos hemitórax, abdomen bando depresible, sistema genitourinario de acuerdo con su edad y sexo, estado neurológico, lúcido, despierto, orientado, tono muscular adecuado y motilidad conservada.

El examen clínico estomatológico extrabucal se evidenció un paciente macrocéfalo, con facies frente prominente e hipoplasia del tercio medio. Al examen intrabucal presentó una dentición decidua, encías inflamadas, con múltiples lesiones cariosas y defectos del esmalte en dientes anteriores. Mala higiene oral, paciente no colaborador llora y grita al momento de examinarlo.

Paciente diagnosticado con craneosinostosis coronal bilateral (20/11/17) entra a sala de operaciones (17/01/18) para una craneotomía strip, en el mes de agosto (2018) presento episodios recurrentes de sangrado nasal y es referido al otorrinolaringólogo donde se le realizo una cauterización nasal (20/10/18), madre del paciente es enviada al servicio de

genética (19/06/19) para descartar craneosinostosis sindrómica, donde se le diagnostica Síndrome de Muenke. Finalmente, el (16/12/19) entro a sala de operaciones para tratamiento odontológico integral.

Para el diagnóstico se recurrió a exámenes de laboratorio (tabla 1) y radiografía de tórax también se indica interconsultas para evaluación del estado físico y sugerencias correspondientes a anestesiología la cual indico ASA II, interconsulta a pediatría quien evaluó el resultado de la hemoglobina (8.8 g/dl) y se diagnosticó como anemia crónica por perdida de sangrado nasal (epistaxis), se dio su tratamiento de hierro (Ferranin) pediatra refiere que paciente no puede comer por caries por eso la importancia de hacerle el tratamiento dental bajo sedación a pesar de su hemoglobina, se toma en cuenta que no se realizaran exodoncia solo curaciones, pediatra refiere una interconsulta a hematología después del tratamiento odontológico en sala de operaciones para seguimiento de la hemoglobina.

En general no se tuvo ningún problema para solicitar los métodos de diagnósticos ya mencionados ya que los padres eran conscientes de todo el proceso que implicaba el tratamiento dental en sala de operaciones, el único inconveniente fue realizar una radiografía panorámica o una radiografía periapical por la poca colaboración del paciente.

Paciente de 2 años 2 meses de edad en aparente buen estado de salud general, con síndrome de Muenke, gingivitis marginal, con fracturas post eruptivas de los defectos del esmalte extensión I y II piezas 73,72,71,81,82,83, y fracturas post eruptivas de los defectos del esmalte de extensión III de las piezas 62,52, Oclusión: mordida abierta, actividad de caries: activa, conducta: comportamiento definitivamente negativo (según Frankl) Paciente con diagnostico favorable, ya que se trataron todos los dientes, y no hubo perdida de ninguna pieza dentaria

El tratamiento odontológico integral consistió: fisioterapia oral, aplicación de barniz fluorado (profluorid -Voco), pulpectomía: 52,62, coronas de resina a mano alzada: 52,62 carillas de resina: 73,72,72,81,82,83, como mantenimiento post operatorio se le recomienda a los 7 días, y el uso de colutorio con clorhexidina 0.12% con gasa una vez al día sobre todo en las noches, pasta dental 1000 ppm del tamaño de un arroz tres veces

al día. No se realizaron cambios en el plan de tratamiento y se siguió el plan tratado desde un inicio, respetando la conservación de piezas dentales.

se evaluó al paciente por medio de controles post operatorios a los siete días y a los dos meses, no se observó desprendimientos de restauraciones, presencia de las coronas de resina y carillas de resina en boca no se encontró placa bacteriana, madre del paciente refiere que no tuvo ninguna molestia después de que le dieron de alta, come con normalidad y ya no se queja de dolor al momento de masticar, se cita a madre para su segundo control en dos meses. Madre de paciente lo trae a su segundo control refiriendo que no ha tenido ninguna dolor ni molestia, al examen clínico no se observa desprendimiento de restauraciones, coronas de resina y carillas de resina presente en boca, no se observa gingivitis, se observa una encía más rosada y menos sangrante, se le vuelve a dar indicaciones de limpieza y se le cita en 6 meses. En resumen, paciente después de sus dos controles no evidencia signos clínicos de inflamación. A la fecha no se suscitó algún evento adverso de parte de nuestro paciente.

III.- DISCUSIÓN:

El síndrome de Muenke es una craneosinostosis autosómica dominante (2) que está asociado con una mutación en el gen del receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos (3). Esta craneosinostosis sindrómica afecta 1 de cada 30.000 nacidos vivos y representa el 24% de la totalidad de craneosinostosis (4) su principal característica es la craneosinostosis bicoronal y unilateral.

El presente trabajo describe el manejo de secuelas de los defectos del desarrollo del esmalte en sala de operaciones con un procedimiento odontológico integral en dientes primarios en una sola sesión. Dentro de las secuelas que presentó nuestro paciente de 2 años 2 meses de edad fue la caries dental del esmalte y necrosis pulpar. Los diferentes tratamientos odontológicos fueron enfocados al manejo de las secuelas de los defectos del esmalte en el paciente como las restauraciones con corona de resina a mano alzada (39), carillas de resina (40), pulpectomía (41). Las intervenciones que se realizaron son para prevenir focos de infección y dolor (42) también mejorar el aspecto estético (43), las carillas de resina se realizaron con resinas 3M filtek Z350, las coronas se realizaron a mano alzada y el tratamiento pulpar en una sola sesión disminuyendo el tiempo operatorio, la ventaja de las restauraciones con carillas de resina es la rehabilitación de todas las piezas afectadas simultáneamente siendo una técnica menos invasiva que mantendrá más tejido dentario sano(44)

Una de las desventajas que ofrece estos tratamientos es que solo podrían realizarse en un ambiente hospitalario que tenga sala de operaciones, el uso de anestesia general en niños exige los medios necesarios para un control adecuado de signos vitales, un personal entrenado que maneje el equipo necesario para solventar posibles emergencias (45), lo cual no sería posible en centros de salud o puestos de salud haciendo menos accesible a la población que viene del interior del país. La vida útil de las coronas y carillas de resina estarán muy ligadas a la higiene oral del paciente, ya que si no existe una buena higiene oral esto producirá inflamación gingival y la desadaptación de la corona de resina (46) y carilla de resina (40).

La craneosinostosis es un defecto de nacimiento definido como el cierre prematuro de uno o más suturas craneales (1). El síndrome de Muenke es una craneosinostosis autosómica dominante (2) su principal característica es la craneosinostosis bicoronal y unilateral (5) nuestro paciente presentó craneosinostosis bicoronal y macrocefalia, en la mayoría de los casos hay una pérdida auditiva neurosensorial (6) en este caso no se presentó. El diagnóstico neuropsiquiátrico más común fue el retraso en el desarrollo, también se encontró pacientes con autismo, déficit de atención e hiperactividad (7) el servicio de neurología evaluó al paciente refiriendo que es un niño activo que responde a estímulos y entiende ordenes simples. Este síndrome tiene la menor incidencia de casos de paladar hendido, labio leporino y otros hallazgos que incluyen paladar duro de arco alto (8) dentro de examen intraoral no se encontró ninguna alteración del paladar ni del labio. Las comorbilidades más comunes son infecciones recurrentes del oído, reflujo, dolores de cabeza, sangrado nasal y alergias (7), nuestro paciente presentó sangrado nasal a partir del primer año de vida. Las anomalías dentarias más comunes son la maloclusión clase III e hipoplasia del tercio medio de la cara (9) nuestro paciente presentó mordida abierta anterior. Los estudios poblacionales sobre los defectos del desarrollo del esmalte en la dentición primaria son escasos y ofrecen resultados inconsistentes con tasas de prevalencia que van desde 24 al 81% (14). La etiología apunta a factores sistémicos y factores ambientales (15). Otros factores etiológicos son que los recién nacidos prematuros tienen dientes menos sanos que aquellos que nacieron a término (16) Y los niños con bajo peso tienen más probabilidades de presentar algún tipo de hipoplasia (17). Algunos trastornos sistémicos influyen en el desarrollo de los tejidos dentales como el esmalte y la dentina (24). entre ellos se encontró asociación de los defectos con algunas patologías como la Leucemia que presenta hipoplasia del esmalte entre otras manifestaciones (25), la Epidermólisis bullosa presenta un esmalte delgado e hipoplasia del esmalte (26), el síndrome prader -willi presenta lesiones severas en el esmalte (27), las opacidades del esmalte, son más comunes en pacientes con Fibrosis Quística (28), la esclerosis tuberosa también relacionada con hipoplasia del esmalte(29) y la parálisis cerebral se observó alteración de la formación del esmalte(30). No se encontró documentación válida que asocie el síndrome de Muenke con defectos del esmalte. Los diferentes tratamientos odontológicos para el manejo de las secuelas de los defectos del esmalte van desde una técnica de microabrasión que está contraindicado en

pacientes que no cooperan, pacientes con sensibilidad dentinaria y no se recomienda en lesiones hipoplásicas profundas del esmalte (31) nuestro paciente era un niño poco colaborador y las lesiones cariosas que presentaba eran profundas, el uso de resinas infiltrantes está indicado para detener las caries incipientes del esmalte(33) lesiones de manchas blancas causadas por desmineralización del esmalte(47) pero tampoco se pudo realizar esta técnica ya que el paciente presentaba pequeñas cavidades en la superficie del esmalte, la técnica con coronas de acetato son fáciles de ajustar y recortar, tiene una fácil adaptación al remanente dentario y su acabado deja una superficie lisa y brillante(34). A nuestro paciente se le realizo coronas de resina a mano alzada para disminuir el tiempo operatorio que es limitado en sala de operaciones (48), las diferentes técnicas de blanqueamiento esta generalmente indicado en mayores de 18 años y aunque el blanqueamiento no es un tratamiento de riesgo suele ser la sensibilidad dental la molestia más recurrente (35), no se decidió por esta técnica por la edad del paciente y no estaba contemplado en el plan de tratamiento inicial. El uso de fosfopéptido de caseína- fosfato de calcio amorfo (CPP-ACP) que es un material innovador por la utilización de la caseína que es una proteína de la leche (37), este material proporciona extra-protección a los dientes y ayuda a neutralizar los cambios de ácido de las bacterias acidogénicas en la placa. (38) en este caso no se utilizó ya que su alto costo impide la accesibilidad del material, la utilización de barnices fluorados para remineralizar se ha convertido en uno de los métodos más usados para prevenir caries dental en dientes primarios, su efectividad, seguridad y facilidad en su aplicación lo hace un material sumamente usado por los odontólogos (36) fue útil en ese caso ya que se utilizó en el paciente en la fase educativa antes de procedimiento odontológico y después para proteger la zona lingual de los dientes tratados con las carillas de resina, por ultimo las restauraciones con resinas(32), utilizadas en este caso fue de la marca 3M filtek Z350 que es una resina microhíbrida por contener partículas de 0.6 a 1.4 μm y 20 nm(49) estas resinas presentan clínicamente una buena adaptación marginal, color similar a la estructura dental, buena capacidad de pulido, baja presencia de caries recurrente, y baja sensibilidad postoperatoria(50) haciendo un material de elección para los diferentes tratamientos que se realizaron en el paciente como las carillas y coronas de resina a mano alzada (32)

El presente reporte se justifica porque se realizaron diferentes tratamientos odontológicos en nuestro paciente de 2 años de edad que presentó secuelas de los defectos del desarrollo del esmalte, los tratamientos se consideran clínicamente exitosos ya que después de seis meses las piezas dentarias tratadas no presentaron dolor espontáneo, tampoco se observó fistulas o absceso, ni movilidad dentaria, las piezas dentales que se rehabilitaron con carillas y coronas de resina tampoco presentaron un desprendimiento en el control, no se pudo asegurar un éxito radiográfico ya que por la edad y comportamiento del paciente se hizo imposible la toma de una radiografía periapical o una radiografía panorámica. Las carillas de resina permitieron restaurar las fracturas post eruptivas del defecto del esmalte de extensión I y II (51), los tratamientos pulpares más las coronas de resina a mano alzada fueron necesarias en las fracturas post eruptivas de extensión III (51). La evolución es favorable.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaiti-Pellie C, Marchac D, Renier D. Genetic study of nonsyndromic coronal craniosynostosis. *Am J Med Genet.* 1995;55(4):500–4.
- 2.- Saavedra-Ontiveros MD, Morán-Barroso VF. II. Aspectos clínicos en craneosinostosis. *Gac Med Mex.* 2003;139(3):236–9.
- 3.- Honnebier MB, Cabiling DS, Hetlinger M, McDonald-McGinn DM, Zackai EH, Bartlett SP. The natural history of patients treated for FGFR3-associated (Muenke-type) craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg.* 2008;121(3):919–31.
- 4.- Yasuda T, Nah HD, Laurita J, Kinumatsu T, Shibukawa Y, Shibutani T, et al. Muenke syndrome mutation, FgfR3 P244R, Causes TMJ Defects. *J Dent Res.* 2012;91(7):683-9
- 5.- Yu JE, Park DH, Yoon SH. A korean family with the muenke syndrome. *J Korean Med Sci.* 2010;25(7):1086–9.
- 6.- Mansour SL, Twigg SRF, Freeland RM, Wall SA, Li C, Wilkie AOM. Hearing loss in a mouse model of Muenke syndrome. *Hum Mol Genet.* 2009;18(1):43–50ç
- 7.- Murali CN, McDonald-McGinn DM, Wenger TL, McDougall C, Stroup BM, Sheppard SE, et al. Muenke syndrome: Medical and surgical comorbidities and long-term management. *Am J Med Genet Part A.* 2019;179(8):1442–50.
- 8.- Agochukwu NB, Solomon BD, Doherty ES, Muenke M. Palatal and oral manifestations of muenke syndrome (FGFR3-related craniosynostosis) *Craniofac Surg.* 2012;23(3):664–8.
- 9.- Samra F, Bauder AR, Swanson JW, Whitaker LA, Bartlett SP, Taylor JA. Assessing the midface in Muenke syndrome: A cephalometric analysis and review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthetic Surg [Internet].* 2016;69(9):1285–90. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjps.2016.06.017>
- 10.- MINSA. Resolución Ministerial N° 151-2014/MINSA. 2014;517400–6. Available from: ftp://ftp2.minsa.gob.pe/normaslegales/2014/RM151_2014_MINSA_EP.pdf
- 11.- Suckling GW. Developmental defects of enamel--historical and present-day perspectives of their pathogenesis. *Adv Dent Res.* 1989;3(2):87–94.
- 12.- Peter AS. *Histología y Embriología.* 1981. 253 p.
- 13.- Levine RS, Turner EP, Dobbing J. Deciduous teeth contain histories of developmental disturbances. *Early Hum Dev.* 1979;3(2):211–20.
- 14.- Ruschel HC, Vargas-Ferreira F, Tovo MF, Kramer PF, Feldens CA. Developmental defects of enamel in primary teeth: highly prevalent, unevenly distributed in the oral cavity and not associated with birth weight.
- 15.- Alshehhi A, Al Halabi M, Hussein I, Salami A, Hassan A, Kowash M. Enamel defects and caries prevalence in preterm children aged 5-10 years in Dubai. *Libyan J Med [Internet].* 2020;15 (1) .Available from: <https://doi.org/10.1080/19932820.2019.1705633>
- 16.- Schüler IM, Haberstroh S, Dawczynski K, Lehmann T, Heinrich-Weltzien R. Denta Caries and Developmental Defects of Enamel in the Primary Dentition of Preterm

- Infants: Case-Control Observational Study. *Caries Res.* 2018;52(1–2):22–31
- 17.- Masumo R, Bårdsen A, Åstrøm AN. Developmental defects of enamel in primary teeth and association with early life course events: A study of 6-36 month old children in Manyara, Tanzania. *BMC Oral Health.* 2013;13(1):1–11.
 - 18.- Fejerskov O. Concepts of dental caries and their consequences for understanding the disease. *Community Dent Oral Epidemiol.* 1997;25(1):5–12.
 - 19.- Caries EC. Early Childhood Caries: IAPD Bangkok Declaration. *Int J Paediatr Dent.* 2019;29(3):384–6.
 - 20.- MacHiulskiene V, Campus G, Carvalho JC, Dige I, Ekstrand KR, Jablonski-Momeni A, et al. Terminology of Dental Caries and Dental Caries Management: Consensus Report of a Workshop Organized by ORCA and Cariology Research Group of IADR. *Caries Res.* 2020;54(1):7–14.
 - 21.- Schüler IM, Haberstroh S, Dawczynski K, Lehmann T, Heinrich-Weltzien R. Denta Caries and Developmental Defects of Enamel in the Primary Dentition of Preterm Infants: Case-Control Observational Study. *Caries Res.* 2018;52(1–2):22–31.
 - 22.- Alkhtib A, Ghanim A, Temple-Smith M, Messer LB, Pirotta M, Morgan M. Prevalence of early childhood caries and enamel defects in four and five-year old Qatari preschool children. *BMC Oral Health [Internet].* 2016;16(1):1–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1186/s12903-016-0267-z>.
 - 23.- Caufield PW, Li Y, Bromage TG. Hypoplasia-associated severe early childhood caries a proposed definition. *J Dent Res.* 2012;91(6):544–50
 - 24.- Atar M, Körperich EJ. Systemic disorders and their influence on the development of dental hard tissues: A literature review. *J Dent [Internet].* 2010;38(4):296–306. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jdent.2009.12.001>
 - 25.- KINIRONS MJ, FLEMING P, BOYD D. Dental caries experience of children in remission from acute lymphoblastic leukaemia in relation to the duration of treatment and the period of time in remission.
 - 26.- Wright JT, Hall KI, Deaton TG, Fine JD. Structural and compositional alteration of tooth enamel in hereditary epidermolysis bullosa. *Connect Tissue Res.* 1996;35(14):33–41.
 - 27.- Banks PA, Bradley JC, Smith A. Prader-Willi syndrome--a case report of the multidisciplinary management of the orofacial problems. *Br J Orthod.* 1996;23(4):299–304.
 - 28.- Narang A, Maguire A, Nunn JH, Bush A. Oral health and related factors in cystic fibrosis and other chronic respiratory disorders. *Arch Dis Child.* 2003;88(8):702–7.
 - 29.- Webb D, Clarke A. Pitted enamel hypoplasia in tuberous sclerosis. *Clin Genet.* 1994;45(5):269–269.
 - 30.- Lin X, Wu W, Zhang C, Lo ECM, Chu CH, Dissanayaka WL. Prevalence and distribution of developmental enamel defects in children with cerebral palsy in Beijing, China. *Int J Paediatr Dent.* 2011;21(1):23–8

- 31.- Burford D. Enamel microabrasion. *Dent Update*. 2000;27(8):409.
- 32.- Bryan RAE, Welbury RR. Treatment of Aesthetic Problems in AESTHETIC PROBLEMS ASSOCIATED WITH. *Dent Update*. 2003;30(6):307–13.
- 33.- Kim S, Kim EY, Jeong TS, Kim JW. The evaluation of resin infiltration for masking labial enamel white spot lesions. *Int J Paediatr Dent*. 2011;21(4):241–8.
- 34.-Wada K, Kanazawa H, Kudo M, Kindaichi J, Miyashin M. Management of developmental enamel defects in the primary dentition. *J Oral Sci*. 2017;59(3):457–60.
- 35.- Wallace A, Deery C. Management of opacities in children and adolescents. *Dent Update*. 2015;42(10):951–8.
- 36.- Maas JRS, Junior IMF, Lodi CS, Delbem ACB. Differences in loosely bound fluoride formation and anticaries effect of resin-based fluoride varnishes. *Int J Paediatr Dent*. 2013;23(3):166–72.
- 37.- de Jesús Cedillo Valencia J. Uso de los derivados de la caseína en los procedimientos de remineralización. 2012;LXIX(4):191–9.
- 38.- Jin Sun Kang NYL. remineralizacion de la lesion de carga de esmalte incipiente por pasta CPP-ACP. *J.coreano Acad Pediatr Dent*. 2008;35(1):159–66.
- 39.- Gaurav Kumar M AV. Crowns in Pediatric Dentistry: a Review. *J Adv Med Dent Sci Res*. Vol. 2016;4(5):2
- 40.- Benitez Sellan PL, Bresciani E. Reshaping a retained deciduous canine with a semidirect composite resin veneer: A clinical report. *J Prosthet Dent [Internet]*. 2020;123(2):196–200. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.prosdent.2019.01.005>
- 41.- Chen X, Liu X, Zhong J. Clinical and radiographic evaluation of pulpectomy in primary teeth: A 18-months clinical randomized controlled trial. *Head Face Med*. 2017;13(1):1–10
- 42.- Haskins DR. Pediatric dental rehabilitation procedures in the OR. *AORN J*. 1996;64(4):573–9.
- 43.- Venika Garg AP. Crowns in Pediatric Dentistry. *Crowns Pediatr Dent*. 2015;4(2):41–6.
- 44.- Jose Cuello S MPC. Carillas directas con resinas compuestas: una alternativa en Operatoria Dental Composite resin direct veneers: an alternative in Operative Dentistry. *Rcoe [Internet]*. 2003;8:415–21. Available from http://scielo.isciii.es/pdf/rcoe/v8n4/415_carillas.pdf
- 45.- Del Patrocinio Vargas Román M, Rodríguez Bermudo S, Machuca Portillo G. Tratamiento odontológico bajo anestesia general: ¿Un procedimiento útil en el tercer milenio? (I). *Med Oral*. 2003;8(2):129–35.
- 46.- Walia T, Salami AA, Bashiri R, Hamoodi OM, Rashid F. A randomised controlled trial of three aesthetic full-coronal restorations in primary maxillary teeth. *Eur J Paediatr Dent*. 2014;15(1):113–8.
- 47.- Paris S, Schwendicke F, Keltsch J, Dörfer C, Meyer-Lueckel H. Masking of white spot

- lesions by resin infiltration in vitro. *J Dent.* 2013;41(SUPPL.5).
- 48.- Ghezzi EM, Chavez EM, Ship JA. General anesthesia protocol for the dental patient: emphasis for older adults. *Spec Care Dent.* 2000;20(3):81–108.
- 49.- De Andrade AKMI, Duarte RM, Medeiros E Silva FDSC, Batista AUD, Lima KC, Pontual MLDA, et al. 30-Month randomised clinical trial to evaluate the clinical performance of a nanofill and a nanohybrid composite. *J Dent.* 2011;39(1):8–1
- 50.- De Andrade AKM, Duarte RM, Medeiros e Silva FDSC, Batista AUD, Lima KC, De Melo Monteiro GQ, et al. Resin composite class I restorations: A 54-month randomized clinical trial. *Oper Dent.* 2014;39(6):588–94.
- 51.- Ghanim A, Silva MJ, Elfrink MEC, Lygidakis NA, Mariño RJ, Weerheijm KL, et al. Molar incisor hypomineralisation (MIH) training manual for clinical field surveys and practice. *Eur Arch Paediatr Dent* 2017;18(4):225–42.

LISTA DE TABLAS

TABLA 01.- Exámenes de laboratorio muestran bajos niveles de hemoglobina en nuestro paciente.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 01.- Paciente en sala de operaciones, en fase de inducción e intubación de la anestesia general.

FIGURA 02.- presentación de las secuelas de los defectos del esmalte, fracturas post Eruptivas extensiones III en las piezas 62, 52 y fracturas post eruptivas extensión I y II en las piezas 73, 72, 71, 81, 82, 83.

FIGURA 03.- rehabilitación de las fracturas post eruptivas de extensión I y II con carillas de resina piezas 52, 62, y en las fracturas post eruptivas de extensión III se realizaron pulpectomía de las piezas 52, 62, y coronas de resina a mano alzada de las piezas 52, 62.

FIGURA 04.- control post operatorio a los 30 días. No evidencia: abscesos, fistula, movilidad dentaria ni manifestaciones de dolor espontaneo

FIGURA 05.- control a los 90 días. No evidencia: abscesos, fistula, movilidad dentaria ni manifestaciones de dolor espontaneo, foto del control en tiempos de pandemia por COVID 19.

tabla 1.

EXAMENES DE LABORATORIO	VALORES DEL PACIENTE	VALORES NORMALES
Hematocrito	29.9%	35 -44%
Leucocito	7.590/ mm3	7.000 -13000/ mm3
eosinófilos	1%	1-4%
Linfocitos	20%	20-40%
Plaquetas	321 000/mm3	150.000-450.000 /mm3
Hemoglobina	8.8 g/dl	12- 15g/dl
Glucosa	83 mg/dl	90-120 mg/dl
Creatinina	0.27 mg/dl	0.7- 1.2 mg/dl
Tiempo de protrombina	10.5 seg	10-15 seg
Tiempo parcial tromboplastina activada	21 seg	20-30 seg
Examen de orina	No patológico	



FIG.02



FIG.03



FIG. 04



FIG. 05



FIG 06



