



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

DIFERENTES SINDROMES CON MANIFESTACIONES ORALES

TESIS:

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

PRESENTA:

SERGIO HINOJOSA GUERRA



GENERACION 82 - 85



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

TEMAS	PAG.
Introducción	1
I Genética generalidades	2
II Embarazo y desarrollo	9
III Generalidades y alteraciones de cromosomas sexuales y cromosomas autosómicos	19
IV Anomalías dentarias con bases genéticas	27
V Anomalías de los maxilares	47
VI Anomalías de tejidos blandos, fisura labial y palatina	53
VII Trastornos en glándulas salivales	58
VIII Alteraciones cromosómicas con repercusiones en boca ..	64
Conclusiones	71
Bibliografía	72

I N T R O D U C C I O N

Varias de las enfermedades existentes tienen repercusiones o manifestaciones a nivel oral, y muchas veces gracias a estas manifestaciones podemos diagnosticar tempranamente mediante estudios - (palpación, percusión, pruebas de laboratorio, etc.) dicha patología que aún no se manifiesta a nivel general.

Algunas de las enfermedades más comunes que se diagnostican a nivel bucal se citan en este trabajo.

Desde el momento en que el óvulo es fecundado por el espermatozoide (embarazo) debe haber un cuidado y vitaminación (Alimentación) adecuados para que el producto pueda desarrollarse y crecer lo más saludable posible, de esta manera se podrán evitar muchas enfermedades.

Hay casos en los cuales influye la herencia de los progenitores para que algunas patologías o trastornos se desarrollen.

En otras enfermedades los cromosomas juegan un papel primordial para su aparición, tratándose de estos casos la mayoría de los síndromes no pueden ser curados y sólo se les aplican a los pacientes terapias para disminuir la gravedad de la lesión.

A nivel oral se les realizan a estos pacientes diversos tratamientos con el fin de ayudar tanto a su funcionalidad (alimentación y comunicación) como a su estética (aspecto físico).

En estos casos el cirujano dentista juega un papel importante ya que debe estar preparado para saber cómo atender a estos pacientes y darles la atención adecuada para no traumatizarlos mucho y ellos a su vez cooperen de la mejor manera posible.

TEMA I

GENETICA GENERALIDADES

Genética es la ciencia que estudia los procesos hereditarios.

Las ideas sobre la herencia pueden identificarse desde hace - 6000 años con relación a algunos animales como los caballos, al en contrarse los árboles genealógicos. En relación con la herencia en el humano, hace 1500 años aprox., ya que se menciona la heredabilidad de la hemofilia (trastorno en la sangre), sin embargo las ex plicaciones sobre la herencia fueron teóricas hasta épocas recientes.

Los actuales criterios en genética parten de las investigaciones de Gregorio Mendel en la segunda mitad del siglo XIX, Mendel - hizo sus descubrimientos por análisis de las cruzas de algunas variedades de chícharos. Entre los que seleccionó 7 pares de caracte rísticas contrastantes de éstos, por ejemplo: semillas lisas o ru gosas, plantas altas o enanas, flores de color violeta o blanco - etc.

En cada experimento realizó cruzas con variedades que diferían sólo en un par de estas características. Clasificó los híbridos de la generación F1 después permutó la autopolinización y estudió los descendientes de la generación F2. En cada una de las cruzas las plantas de la generación F1 siempre guardaron semejanza con al guno de los tipos de las plantas de origen. Por ejemplo: cruzó -- una planta alta con una enana y todas las plantas de la generación F1 eran altas. Denominó de DOMINANTES las características manifiestas en el híbrido y de RECESIVAS las características que no se manifiestan. Pero al autopolinizar las plantas de la generación F1 - observó que en la generación F2 aparecieron plantas con ambas ca racterísticas tanto dominantes como recesivas en una proporción de 3 a 1 (3 plantas altas y 1 planta enana).

Las plantas con carácter recesivo de la generación F2 se auto polinizaron y todos los descendientes de la generación F3 mostra--

ron el carácter recesivo, o sea, poca altura. Pero si las plantas - con carácter dominante de la generación F2 se autopolinizaban 2/3- partes deban origen a plantas que tenían las características domi- nante y recesiva en proporción de 3 a 1 y se asemejaba a la genera- ción F1 y la otra tercera parte al autopolinizarse daba como resul- tado plantas con carácter domonante (altas).

La proporción 3 a 1 de la segunda generación se convierte en- proporción 1:2:1, si las formas dominantes se analizan con base en el tipo de descendientes al autopolinizarse. Esto se entiende así, cada individuo tiene " factores " que rigen la aparición de una -- característica específica y un progenitor trasmite uno de los dos- factores a cualquiera de sus descentientes, no se puede saber cual de los 2 factores transmitirá en culquier momento paticular, lo -- cual ha sido llamado PRIMERA LEY DE MENDEL O LEY DE LA SEPARACION- (SECREGACION). En la formación de los gametos un carácter contras- tante se segrega o se separa del otro.

Las plantas progenitoras altas se representan por las siglas, T T, las plantas progenitoras enanas tt y las plantas híbridas al- tas en generación F1 como Tt, cuando estas plantas formen gametas- cada uno contendra el factor T ó t y si se autopolinizan, se espe- raría que la unión de los 2 tipos de gametos diferentes fuese así:

		GAMETOS DEL VARON	
		T	t
GAMETOS DE MUJER	T	T T	T t
	t	T t	t t

Hemos señalado que un individuo contiene 2 factores, si son-- los mismos se dice que el individuo es "HOMOCIGOTO" pero si son di- ferentes el individuo será "HETEROCIGOTO".

Johannsen un botánico danés designó la palabra "GEN" para es- tos factores hereditarios.

TEORIA CROMOSOMICA DE LA HERENCIA

Se sabía que las plantas y los animales están compuestos de millones de células y que cada una de ellas contiene un núcleo y que dentro de éste hay pequeñísimas estructuras filamentosas llamadas cromosomas, denominados así por su afinidad a algunos colorantes (cromo = color) y se reconoció la relación de estas estructuras y la herencia. Los cromosomas llevan los factores hereditarios o genes, y los cambios cromosómicos en la división celular explican la herencia.

COMIENZO DE LA GENETICA EN EL SER HUMANO

Johannsen fue el primero en diferenciar entre GENOTIPO que -- significa la constitución genética, de FENOTIPO que es el aspecto de un individuo que resulta de la interacción del medio ambiente con el genotipo. Así una planta que puede tener un genotipo Tt, pero tener un fenotipo enano, porque se desarrolló en un suelo sombreado o con poco riego.

Galton sostenía que al tener 2 gemelos idénticos y con la misma constitución genética, toda diferencia que existiera entre ellos dependería del medio en que se desarrollaran, o sea, gemelos idénticos tienen el mismo genotipo, pero pueden tener fenotipos distintos por haber sido criados en medios diferentes.

DNA Y LA QUIMICA DE LOS GENES

Harshey y Chase realizaron experimentos para comprobar que el ácido nucleico es el transportador de la información genética. El procedimiento fue el siguiente: Marcaron con azufre radioactivo la cubierta proteínica de un bacteriófago y con fósforo radioactivo el ácido nucleico dentro de los mismos, después permitieron -- que los bacteriófagos marcados infectaran bacterias, posteriormente separaron las bacterias de los bacteriófagos, cuando analizaron las bacterias infectadas, apreciaron que sólo el fósforo radioacti

vo del ácido nucleico había penetrado en ellas y no al azufre.

Los bacteriógrafos completos con sus cubiertas proteínicas se formaban dentro de las bacterias infectadas y sólo ácido nucleico penetraba en la bacteria, por ello apreciaron que la información genética necesaria para la síntesis de proteínas es transportada sólo por el ácido nucleico. El ácido nucleico es una sustancia compleja, está compuesto de largas cadenas de moléculas llamadas nucleótidos, las cuales están compuestas de una base nitrogenada, una molécula de azúcar y una de fosfato. Las bases nitrogenadas son denominadas purinas y pirimidinas. Las purinas incluyen adenina y -- guanina, y las pirimidinas incluyen citosina, timina y uracilo. Hay 2 ácidos nucleicos diferentes, uno contiene el azúcar ribosa y por ello recibe el nombre de Acido Ribonucleico o RNA. El otro contiene el azúcar un poco diferente llamado desoxirribosa y por ello se denomina ACIDO DESOXIRRIBONUCLEICO o DNA. El RNA aparece en el nucleolo y en el citoplasma y hay muy poco en los cromosomas. El DNA aparece básicamente en los cromosomas. Ambos ácidos contienen citosina y las mismas bases purínicas, pero la timina aparece sólo en el DNA y el uracilo aparece sólo en el RNA.

Watson y Crick sugirieron que la molécula de DNA está compuesta de 2 cadenas de nucleótidos dispuestas en una hélice doble, la estructura básica de cada cadena, está formada por moléculas de - azúcar y fosfato y las 2 cadenas están unidas por puentes o enlaces de hidrógeno entre las bases nitrogenadas. Una base purínica - de una cadena siempre hace pareja con una de pirimidica en la otra. Siempre hay un apareado específico de bases: la guanina siempre -- hace pareja con la citosina y la adenina con la timina.

En la división del núcleo los 2 cordones de la molécula DNA - se separan, y como resultado de los pares específicos de bases, - cada cadena forma su complemento, así cuando las células se dividen conservan la información genética y la transmiten sin cambios a cada célula hija.

ESTRUCTURA Y NUMERO DE LOS CROMOSOMAS

En el centro de cada cromosoma hay una porción pequeña conocida como centrómero cuya estructura interviene y es capaz de realizar el movimiento de los cromosomas en la fase de división nuclear.

Al formarse los gametos (células reproductoras) el número de cromosomas disminuye a la mitad. El núcleo en las células corporales contienen el doble de los cromosomas que el núcleo en los gametos. Respecto al número de cromosomas, las células somáticas son diploides en tanto que la de los gametos son haploides.

Hay dos tipos de cromosomas, los relacionados con la determinación del sexo que se conocen como "cromosomas sexuales", y los restantes conocidos como autosomas.

En el hombre y casi todos los animales, el varón y la mujer o el macho y la hembra tienen sólo dos cromosomas sexuales. En la mujer es lo mismo (XX), pero en el varón sólo hay un cromosoma -- igual al de la mujer, un cromosoma X, el otro es más pequeño y se conoce como Y, por ello se dice que la constitución cromosómica sexual de varón es XY. En la mujer cada óvulo tiene los cromosomas X, pero en el varón cada espermatozoide lleva el cromosoma X o el cromosoma Y. Hay igual posibilidad de que un espermatozoide con -- cromosoma X o con cromosoma Y fecunde un óvulo, esto explica el -- porque el número de varones sea aproximadamente igual al número de mujeres.

		GAMETOS	MASCULINOS
		X	Y
GAMTOS FEMENINOS	X	XX	XY
	X	XX	XY

M I T O S I S

La mitosis es el proceso de división nuclear, en ella cada cromosoma se divide en 2 partes, de tal forma que el número de cromosomas por cada núcleo no cambia. Esta se divide en etapas:

INTERFASE: Esta es la fase de reposo de la célula, no se divide y es difícil visualizar los cromosomas. Al final de esta etapa cada cromosoma se divide longitudinalmente en 2 cromosomas hijas o cromátides que siguen unidos a nivel del centrosoma.

PROFASE: En esta etapa se observan los cromosomas porque se contraen y son más gruesos y captan más fácilmente los colorantes.

METAFASE: Desaparece la membrana nuclear y los cromosomas se orientan en el centro del núcleo, en el llamado plano o placa ecuatorial. Se forma el huso, estructura de la cual dependen los desplazamientos de los cromosomas. Aquí es en donde mejor se observan los cromosomas y se asemejan a la letra X porque el centrosoma aún no se divide.

ANAFASE: El centrómero de cada cromosoma se divide en 2 partes y las 2 cromátides se dirigen a los extremos de huso.

TELOFASE: Los cromosomas hijos se han separado completamente. Las 2 células nuevas se separan y sus núcleos una vez más pasan a la interfase.

M E I O S I S

Es el proceso de división nuclear cuando se forman los gametos. Durante este proceso el número de cromosomas se disminuye a la mitad y cada gameto recibe uno de los cromosomas análogos del par pero rara vez ambos.

Este fenómeno se hace en 2 etapas, cada una tiene profase, metafase, anafase y telofase como en la mitosis.

Durante la profase de la meiosis I entran en íntima cercanía los cromosomas homólogos e intercambian partes entre las cromátides de los mismos, este proceso se denomina "entrecruzamiento".

Los miembros de cada par de cromosomas homólogos emigran a los polos opuestos del núcleo en división, así cada núcleo hijo recibe sólo un miembro de cada par.

La segunda fase es la meiosis II, aquí los centrómeros se dividen y las cromátides emigran a núcleos independientes.

Con la formación del óvulo y del espermatozoide (gametogénesis) el número de cromosomas se divide a la mitad, de tal que el cigoto que resulta de la unión del óvulo y del espermatozoide tiene el mismo número de cromosomas que cualquiera de sus progenitores.

T E M A II

EMBARAZO Y DESARROLLO

Los individuos de todas las especies animales multicelulares tienen un período de vida más o menos limitado, por ello para -- que una especie dada sobreviva debe existir un mecanismo que permita la producción sucesiva de nuevas generaciones de dicha especie. Este proceso se llama reproducción. En la mayoría de las especies multicelulares, la reproducción se efectúa mediante un proceso que implica la presencia de 2 sexos, macho y hembra, y la producción de cada uno de ellos de células sexuales llamadas gametos. Los órganos que producen los gametos son llamados gónadas u órganos sexuales primarios; los correspondientes al macho son los testículos y los correspondientes a la hembra son los ovarios. Los gametos masculinos se denominan espermatozoides, los femeninos -- óvulos. A la unión de ambos gametos, se denomina fertilización y conduce a la formación de una célula única, el CIGOTO, y tiene -- una relación hereditaria por medio de los gametos, de cuya unión resulta con los organismos prenatales masculino y femenino.

Ade más de los órganos sexuales primarios cada sexo se caracteriza por la presencia de órganos sexuales accesorios mediante -- los cuales se mueven los gametos desde las gónadas. En el macho -- se incluye un órgano introductor: el pene, por medio del cual -- se deposita el esperma en el aparato genital femenino. En la hembra estos órganos incluyen un receptáculo especial para los espermias, la vagina y una "cámara de nidación" el útero, para la incubación del cigoto.

DESARROLLO Y EMBRIOLOGIA

El cigoto que se ha formado por la unión de un gameto masculino y otro femenino es un organismo unicelular, después de un período más o menos prologado este organismo unicelular se transforma mediante procesos de división y se convierte en un miembro maduro pluricelular de su especie.

Mediante la palabra "DESARROLLO" se describen los cambios - - progresivos que va sufriendo el cigoto.

Después de un período de maduréz, se producen cambios regresivos que conducen a la senilidad y a la muerte.

En las primeras etapas del desarrollo ocurren cambios estructurales y los órganos aparecen antes de que su actividad funcional sea necesaria.

EMBRIOLOGIA.- Es el estudio de las primeras etapas del desarrollo y en los mamíferos superiores incluyendo al hombre, su - - acepción se limita al proceso del desarrollo que se produce antes del nacimiento, o sea, durante el período prenatal de la vida y -- posnatal, sólo que el primero es más rápido y produce modificaciones más llamativas en la forma y proporción del organismo.

Los cambios embrionarios que se presentan en el organismo ocurren en función del tiempo y a medida que los requerimientos para su existencia se modifican progresivamente.

CRECIMIENTO DEL EMBRION HUMANO

El embrión humano crece desde una célula única de alrededor - de 140 micrones de diámetro, cuyo peso es una fracción pequeña de miligramo, hasta llegar al feto a término formado por millones de células de diferentes tipos.

En el nacimiento la longitud alcanzada es de 50cm, y el peso oscila alrededor de 3000 gramos.

El crecimiento es el resultado de tres procesos diferentes:

MULTIPLICACION.- Aumento del número de células.

AUXETICO.- Aumento en el tamaño de las células.

ACRECENTAMIENTO.- Incremento en la cantidad de material intracelular no viviente.

El ritmo de crecimiento es muy rápido durante las primeras etapas y disminuye a medida que la preñez avanza. Se considera que la duración de la preñez humana es de 280 días (250 a 310) contados a partir del comienzo del último período menstrual.

El tamaño que alcanza el feto depende de la velocidad de crecimiento de las células, del material nutritivo disponible y de la duración del período de crecimiento. La velocidad de crecimiento es controlada por los genes y por eso el tamaño final está determinado genéticamente en gran parte.

PERIODOS PRENATALES

El desarrollo prenatal del cueropo humano puede ser dividido en tres períodos principales: 1) El período que culmina con la implantación del blastocito, previo a la presencia de la circulación intraembrionaria. Durante esta etapa, que corresponde aproximadamente a las tres primeras semanas de la vida prenatal, se forman las membranas fecales y aparecen las capas germinales en el disco embrionario; 2) El período embrionario que dura desde el comienzo de la 4a. semana hasta el final de la 8a., aquí se produce un crecimiento y diferenciación rápida durante los cuales se establecen todos los sistemas y órganos principales del cuerpo y la mayor parte de las características de la forma externa; 3) Período fetal, que va desde el final del 2o. mes hasta el nacimiento. Este es un período de incremento absoluto, y rápido más que de diferenciación, Las modificaciones de la forma externa del cuerpo se producen con gran lentitud.

PERIODO PRESOMITICO DEL DESARROLLO

Va desde la aparición de la línea primitiva hasta la diferenciación de la primera somita. En el 14o. ó 15o. día posterior a la fertilización el cuerpo del embrión es un disco bilaminar formado por ectodermo y endodermo. En la mitad caudal del disco se ve la línea primitiva. Pronto se forma a nivel de la línea primitiva un surco que se continúa en su extremo craneal a nivel del nódulo primitivo con la abertura del blastóporo. En esta etapa no se encuentra presente ninguna característica del cuerpo humano, como son la cabeza, tronco o extremidades. Durante este proceso el disco embrionario se alarga y modifica su forma haciéndose primero ovalado y luego semejante a una pera.

Hacia el final de este período aparece en la región de la placa neural un surco dirigido en sentido craneocaudal (saconeurál) situado cranealmente con respecto al nódulo primitivo.

PERIODO SOMITICO DEL DESARROLLO

Este período se extiende aproximadamente desde el día 20 al 30 del desarrollo humano y se caracteriza por la formación de las somitas.

A medida que el eje embrionario crece, la línea primitiva origina mesodermo paraaxial adicional que se va dividiendo en forma sucesiva en bloque apareados, dispuestos simétricamente, llamados somitas. Nunca se produce una formación típica de somitas en el mesodermo paraaxial relacionado con la extremidad cefálica. Las somitas aumentan su número a medida que progresa el desarrollo, agregándose en sentido caudal, hasta formar 42 a 44 pares (4 occipitales, 8 cervicales, 12 torácicas, 5 lumbares, 5 sacras y 8 a 10 coccígeas). Cuando aparecen las coccígeas, las más cefálicas ya se han diferenciado. -- Constituyen la base de la mayor parte del origen del esqueleto axial y de la musculatura. Los embriones somíticos presentan pronto algunas características relacionadas con la formación de la futura cara y cuello que son consecuencia de la aparición de una serie de 5 surcos ectodérmicos, los surcos están separados entre sí por elevaciones que progresan en sentido ventral, de modo que la elevación de -- uno de los lados se une con la del lado opuesto. De esta manera cada par de elevaciones constituye un arco que se extiende lateral y ventralmente rodeando a la faringe. En los vertebrados inferiores los arcos forman el esqueleto de las branquias y por ello se denominan - ARCOS BRANQUIALES, y en los vertebrados en los que no se desarrollan las branquias se les denomina ARCOS FARINGEOS.

El primero o arco MANDIBULAR, se interpone entre la boca y el primer surcoectodérmico. La porción mayor o proceso mandibular de este arco forma la mandíbula, y una porción de su extremidad dorsal denominada proceso maxilar constituye la formación del maxilar.

El 2o. arco branquial es el ARCO HIOIDEO. Los arcos situados por detrás del arco hioideo son referidos por un número; así se dice tercer arco FERINGEO, 4o. arco faríngeo etc.

Hacia la etapa de 7 somitas (22o. día), los bordes laterales del surco neural han formado los pliegues neurales, que en la región comprendida entre la 4a. y 7a. somitas se han fusionado dorsalmente cerrando el tubo neural.

En un embrión de 10 somitas (23er. día) el cierre del tubo neural ha progresado llegando en sentido craneal a sobrepasar la región somítica, hasta la zona que formará el mesencéfalo (cerebro) caudalmente se extiende hasta más allá del nivel de la somita 10. Los extremos craneal y caudal abierto del tubo neural en formación se conocen como neuróporo anterior (craneal) y posterior (caudal). En pliegue cefálico se ha acentuado y por debajo de él puede verse un tumefacción que es el proceso mandibular del 1er. arco.

En un embrión de 14 somitas (25o. día) los neuróporos anterior y posterior se han ido reduciendo de tamaño como consecuencia del cierre del surco neural. La región cefálica que se está formando muestra caracteres más netos y se identifican los procesos maxilar y mandibular que limitan el estomodeo y el arco hioideo.

En el embrión de 20 somitas (26o. día) el neuróporo anterior se ha cerrado, pero el posterior está aún abierto, el 3er. arco faríngeo está apareciendo.

En el período somítico más avanzado (25 a 28 somitas) ambos neuróporos están cerrados, el embrión está más alargado y más in-

curvado y su unión con los sacos amniótico y vitelino se ha reducido sobre la cara ventral de modo que ahora se reconoce un ombligo y un cordón umbilical. El tercer arco está bien definido, la vesícula óptica que se proyecta desde el cerebro anterior se visualiza. hacia la etapa de 28 somitas (30o. día) la fosita se ha separado de la superficie ectodérmica y forma la vesícula ótica.

Las 2 placodas olfatorias aparecen como engrosamientos de acto dermo.

Una característica de esta etapa es la cola atenuada con sus somitas bien evidentes, incurvada ventralmente por delante de la re gión del cordón umbilical.

EL DESARROLLO DURANTE EL 2o. MES

Durante este período el embrión pasa de una longitud de 5 mm.- apico caudal, correspondiente al 32o. día hasta alrededor de 30mm.- entre el 55o. y 60o. día.

Al comenzar este período las regiones cefálica y del tronco ya están bien definidas. Pueden aún reconocerse somitas que aun continúan formándose, pero ya no sobresalen a la superficie. Hacen su -- aparición los esbosos pares de los miembros anteriores y posteriores presentando forma de remo, el primero se hace evidente un poco antes, el segundo aparece algo más tarde, inmediatamente caudal a la región donde se une el cordón umbilical. Se ven la vesículas óti cas y ópticas y la placa del techo del rombencéfalo (cerebro posterior) en situación dorsal a la incurvación ventral denominada CURVATURA PONTINA del cerebro posterior.

A ambos lados de la cabeza se ve una fosa olfatoria por encima del estomodeo, cada una de estas fosas está limitada por los procesos nasal lateral e interno.

En los embriones de 10 mm. (37o. día) la región faríngea ha sufrido grandes modificaciones. El proceso maxilar de cada lado se ha extendido hacia adelante y se ha fusionado con la superficie lateral del proceso nasal lateral. El conducto auditivo externo se ha hecho más profundo y alrededor de él se ven elevaciones que indican que ha comenzado el desarrollo del oído externo. El miembro superior se ha dividido en brazo, antebrazo y mano, mientras que el miembro posterior conserva la forma de remo.

En los embriones de 40 días hay un aumento notable en el tamaño de la cabeza. No se reconocen las somitas más craneales sobre la superficie externa. La mano presenta osbozos de los futuros dedos y el miembro posterior se ha dividido en muslo, pierna y pie.

Hacia el 46o. día (17 mm. de longitud) la región cefálica que ha seguido aumentando de tamaño al diferenciarse el cuello disminuye su flexión. Los párpados se comienzan a formar y ya se ha formado el oído externo.

Los dedos de las manos se han separado, pero los pies aparecen como rayos unidos. Al final del 2o. mes (30 mm. apicocaudal) han aparecido características que dan al embrión la forma humana definitiva, los párpados y el oído externo son más evidentes los miembros están en posición embrionaria con las extremidades dirigidas cranealmente, los dedos de pies y manos están bien definidos.

DESARROLLO DE LA CARA DURANTE EL 2o. MES

Predominan las modificaciones que llevan a la formación de la nariz, el pliegue nasal interno junto con la región intermedia situada por encima del estomodeo, forma el proceso FRONTONASAL, los pliegues nasales laterales separan las fosas olfatorias del ojo del mismo lado.

Los extremos de ambos procesos mandibulares se fusionan en la línea media completándose así el límite inferior del estómideo. Cada proceso maxilar crece hacia adelante por encima del estómideo y alcanza al proceso nasal medio, con el que se fusiona. Cuando los procesos maxilar y nasal se unen forman una cresta y a partir de ella el labio superior.

Hacia el final del segundo mes la cara ha alcanzado características humanas, con la nariz bien desarrollada, ambos labios completos, mejillas, párpados y oído externo reconocibles.

PERIODO FETAL (3er. MES HASTA LA GESTACION)

En este período escuando se comienza a usar el término feto y es cuando el organismo ha alcanzado una longitud apicocaudal de 30 mm. (55o. a 60o. día).

Durante el 3er. mes el feto crece rápidamente, llegando a duplicar su talla y los segmentos del cuerpo alcanzan sus posiciones fetales definitivas.

La frente es alta y prominente, los ojos son llevados a posición más frontal, los párpados crecen más rápido.

En la primera parte de este mes hacen su aparición los esbozos de pelo, hacia el fin del tercer mes aparecen en la región frontal, una cantidad mayor de fino pelo fetal, llamado LANUGO, y pelo en las cejas.

Los genitales externos sufren cambios notables y en el embrión de 50 mm. a.c. de longitud es posible identificar el sexo.

Hacia el fin del 3er. mes los miembros superiores sufren cierto alargamiento y los miembros inferiores adquieren las características humanas, se pueden observar los surcos correspondientes a las uñas en la cara dorsal de los dedos.

Hacia el fin del 4o. mes el feto tiene una altura sentado (A.C.) de unos 100mm. y ya se pueden reconocer diferencias individuales por ejemplo (en gemelos no idénticos). La cara ancha y los ojos están separados, algunos pelos se pueden observar en la región frontal inferior. El lugar de unión del cordón umbilical se encuentra por encima de la sínfisis pubiana.

Al fin del 5o. mes el feto mide 150 mm. en posición sentada, y su longitud total aproximada es de 228mm. lo cual representa la mitad -- del largo total del feto a término. Su peso es algo menor de 400 gr.-- las extremidades inferiores han aumentado su longitud pero aún son -- más cortas que las superiores. En este mes los movimientos fetales -- (avivamiento) son advertidos por la madre por primera vez.

Durante la segunda mitad de la vida intrauterina la longitud aumenta 5mm. por mes, sin embargo, el peso aumenta más rápidamente y va de los 400gr. del 5o. mes hasta los 3000gr. en el feto a término.

A final del 6o. mes la cara tiene apariencia más infantil, el -- lanugo es más oscuro y las cejas y pestañas están bien definidas, la piel está muy arrugada.

Al final del 7o. mes el feto presenta contornos bien redondeados y desaparecen las arrugas de la piel. Los párpados no se encuentran -- ya fusionados. Un niño nacido a esta altura de la gestación puede sobrevivir mediante una atención muy cuidadosa.

Durante los meses 8o. y 9o. los tejidos subcutáneos se espesan y la piel también es más gruesa, las uñas de los dedos llegan al borde de los mismos en los miembros superiores, no así en los inferiores, en los últimos meses existe más acumulación de tejidos y no formación de nuevos órganos.

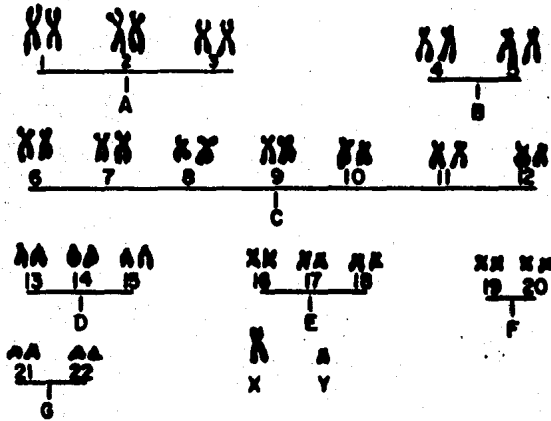
En el nacimiento el niño pesa poco más de 3000gr., aunque son -- normales los pesos que oscilan entre 2300 y 4500gr. La herencia puede

ser determinante en el peso y talla del producto y no así la dieta materna. La longitud total del cuerpo es de 50cm.

T E M A III
GENERALIDADES Y ALTERACIONES DE CROMOSOMAS SEXUALES Y
CROMOSOMAS AUTOSOMICOS

ANORMALIDADES AUTOSOMICAS

En los 3 años que siguieron a la publicación de Tjio y Levan, apareció el primero de muchos artículos que demostró que algunas de las enfermedades del hombre guardan relación neta con anomalías cromosómicas específicas. Estas anomalías pueden dividirse en las que comprenden los autosomas y las que afectan los cromosomas sexuales.

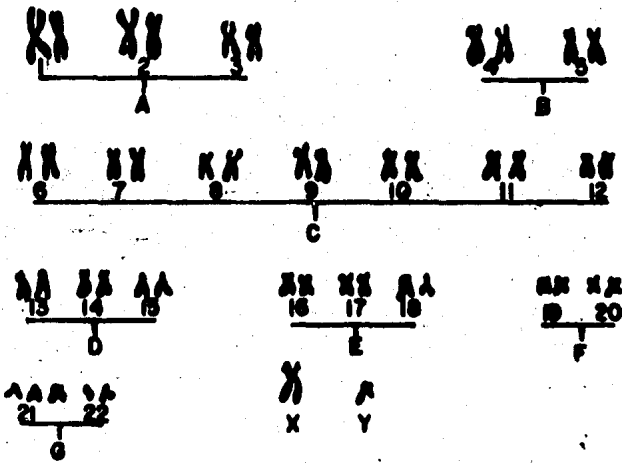


Cariotipo de un varón normal.

Primero comentaremos las anomalías de tipo autosómico, pueden ser subdivididas en numéricas y estructurales. Las numéricas - entrañan la pérdida o ganancia de un cromosoma (ANEUPLOIDIA) o incluso a veces la ganancia de todo un grupo de cromosomas (POLIPLOIDIA), las células poliploides contienen múltiplos del número haploide (N) de cromosomas (3N, 4N y así sucesivamente). En el hombre - se han identificado células aneuploides y poliploides en tejidos - de algunos productos abortados y en leucocitos de pacientes con -

leucemia aguda y en células cancerosas. En este último tipo de células aparecen todos los tipos de anomalías tanto numéricas como estructurales, Es rara la supervivencia después del nacimiento del producto que tiene célula triploides en todos los tejidos corporales.

Al igual que la poliploidía es mortal también lo es la MONOSOMIA o pérdida de un autosoma, pues no se ha conocido individuo alguno que viva con 45 cromosomas, Por otra parte la TRISOMIA, o la adición de un autosoma más ha sido descrita en algunos trastornos del hombre, de hecho la primera publicación de una anomalía cromosómica de este tipo fue la demostración en los pacientes con SÍNDROME DE DOWN (mongolismo), por lo regular tenían 47 cromosomas y el cromosoma adicional era el número 21. Los niños con este síndrome tienen un aspecto característico con ojos mongoloides, cabeza bastante redondeada, muestran retardo mental y a menudo fallecen en la juventud. Se ha observado que más de la mitad de los productos con trisomía-21 no sobreviven hasta el fin del embarazo, ello indica que el autosoma adicional interfiere en el desarrollo intrauterino



Cariotipo de un varón con síndrome de Down.

Existen otros síndromes en los que hay un autosoma adicional.

En un síndrome (DE PATAU), aparece un cromosoma 13 adicional y en otro (EDWARD) hay un cromosoma 18 adicional. Estos problemas-

son muy raros y los productos afectados por lo regular no sobreviven el período de la lactancia.

Los 2 miembros del par de cromosomas homólogos muestran segregación durante la meiosis, de lo cual resulta un grupo haploide de cromosomas en cada gameto. Rara vez ocurren accidentes durante este proceso, pero en ocasiones 2 cromosomas homólogos no se separan y emigran juntos al mismo gameto, este problema se llama FALTA DE DISYUNCIÓN, y este gameto al unirse a un gameto normal que contenga un sólo cromosoma 21, el resultado será un cigoto trisómico. En ocasiones las mujeres con síndrome de down han procreado hijos, la mitad de sus pequeños han sido normales y la otra mitad han sufrido el síndrome de la madre. La razón es que los óvulos producidos por estas mujeres serán de 2 tipos: La mitad de los óvulos tendrán 2 cromosomas 21 (falta de disyunción secundaria) y la otra mitad serán normales y tendrán un cromosoma 21.

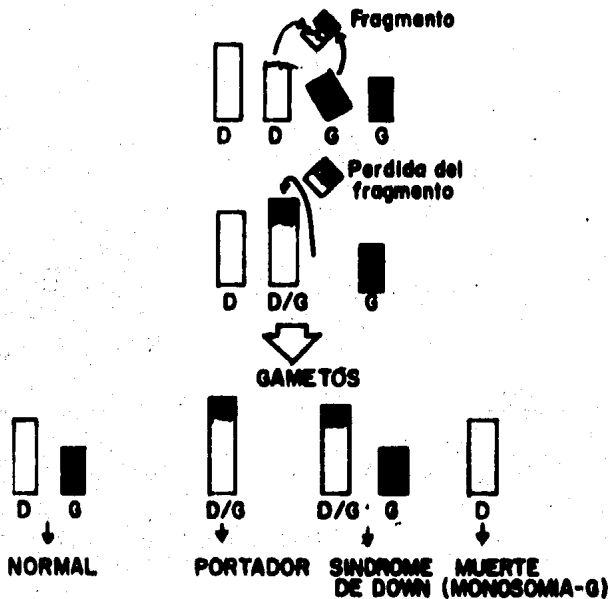
La frecuencia del síndrome de down no guarda relación con la edad del padre, lo cual se debe al recambio rápido de espermias en desarrollo durante toda la vida reproductiva del varón y, así, hay poco tiempo para que ejerza efecto alguno el proceso de envejecimiento.

En relación con las anomalías estructurales de los autosomas, las TRANSLOCACIONES son las mejor definidas, aquí hay intercambio de segmentos entre cromosomas no homólogos, y las DELECCIONES en las cuales se ha perdido un segmento del cromosoma. A pesar de que en la mayoría de los niños con síndrome de down tienen 47 cromosomas, con trisomía en el cromosoma 21, unos cuantos (3 % - tienen el número normal de 46 cromosomas pero las estructuras cromosómicas no son normales. El hallazgo corriente es que un cromosoma en el grupo D (13-15) "FALTA", pero hay un cromosoma adicional en el grupo C (6-12) y en la madre también falta uno de los --

cromosomas 21. La explicación es que hay un intercambio de material cromosómico entre el cromosoma del grupo D (14 ó 15) y el cromosoma 21. Una gran parte del brazo largo del cromosoma 21 se intercambia por parte del brazo corto del cromosoma del grupo D.

El fragmento formado por la fusión de los brazos de los cromosomas se pierde.

El cromosoma de translocación formado por los brazos largos -- del grupo D y el cromosoma 21, se asemeja al cromosoma del grupo C, lo que explica porque aparece un cromosoma adicional en este grupo, en los portadores y niños afectados. El portador de la translocación D/G de esta índole, que sólo tiene 45 cromosomas, dá origen a 4 tipos de gametos. Un gameto puede incluir un cromosoma D normal y un cromosoma 21 normal y así los hijos serán normales. También un gameto puede tener un cromosoma translocado (D/G) y aquí los hijos resultarán portadores y tendrán sólo 45 cromosomas, o puede el gameto contener la translocación y un cromosoma 21 normal, aquí los hijos tendrán 46 cromosomas, pero mostrarán trisomía en el cromosoma 21 y tendrán el síndrome. Por último un gameto puede incluir un cromosoma D pero no incluir cromosoma 21, lo cual producirá un cigoto monosómico para el cromosoma 21 que terminará por morir.



Mecanismo de translocación en el síndrome de Down

Apesar de que la monosomía de un autosoma parece llevar a la muerte, se ha identificado MONOSOMIA PARCIAL, aquí sólo parte de un autosoma es deficiente y este trastorno se conoce como DELECIÓN.

En París se descubrió el caso de un pequeño con retraso mental y un llanto que se asemejaba al maullido de un gato. Por ello se ha conocido este trastorno como "Síndrome de Maullido de Gato" relacionado con la delección del brazo corto del cromosoma 5.

También se ha apreciado la aparición de "CROMOSOMAS ANULARES" esto indica que ha habido varias delecciones en los extremos de un cromosoma y que los cabos faltantes se han adherido mutuamente para formar un anillo.

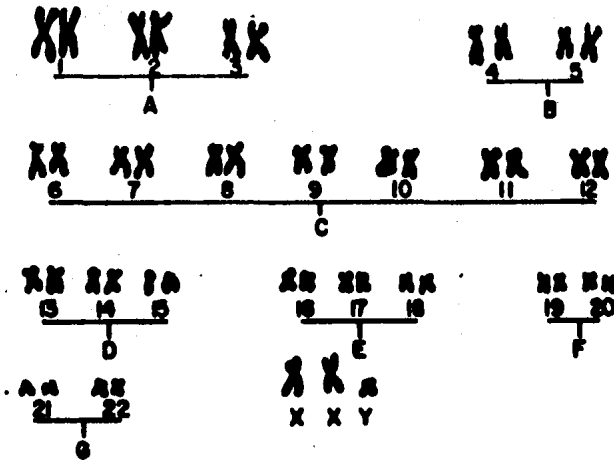
La TRISOMIA PARCIAL difiere de la trisomía verdadera en que hay delección parcial de un cromosoma adicional. Por ello se puede esperar que una persona con un cromosoma 13 adicional pero que ha sufrido delección, esto es, se ha eliminado, mostraría ataque menos grave y tendría sólo algunos de los signos del síndrome trisomía 13 completo.

Existe una notación abreviada de las anomalías cromosómicas. Estas abreviaturas son: "p" y "q" para los brazos cortos y largos de los cromosomas, respectivamente; "t" para translocación "inv" para inversión, "i" para isocromosoma y "r" para el cromosoma anular. Se colocan los signos +ó - antes del símbolo adecuado cuando denotan cromosomas completos adicionales o faltantes, pero cuando se colocan después de un símbolo, significan aumento o disminución de la longitud del cromosoma. Por ejemplo: Un varón con síndrome de down por un cromosoma 21 adicional se representa 47, XY, +21, en tanto que un varón con 46 cromosomas y delección del brazo corto del cromosoma 5, se representa 46, XY, 5p-. Una mujer con 45 cromosomas y una translocación "balanceada" que abarque los brazos largos de los cromosomas 15 y 21 se representa 45, XX, - -

-15, -21, + t (15q, 21q).

ANORMALIDADES EN CROMOSOMAS SEXUALES

En 1959 se demostró por primera vez la aneuploidía de cromosomas sexuales. Se observó que no todos los varones tenían una constitución cromosómica sexual XY, ni que todas las mujeres tenían una constitución XX. La excepción de la constitución normal XY del varón se observó en el SINDROME DE KLINEFELTER, en este trastorno los varones afectados son estériles, tienen testículos muy pequeños, ginecomastia (desarrollo de las mamas) y a menudo retraso mental. Son estériles porque sus testículos no producen espermias. Se apreció que estos pacientes tienen cromosoma X adicional, (XXY), y pueden tener incluso 4 cromosomas X, así como un cromosoma Y, y en algunos casos con una forma cromosómica XXYY.

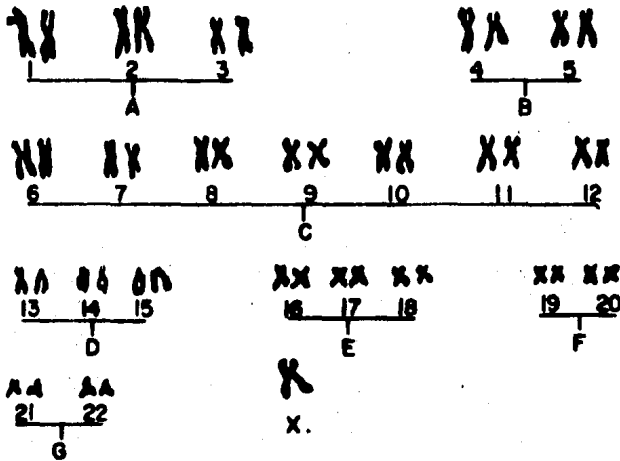


Cariotipo de un paciente con síndrome de Klinefelter (47,XXY)

La excepción de la fórmula cromosómica XX de la mujer normal se apreció en el SINDROME DE TURNER, en el que la mujer afectada es estéril, no menstrúa, tiene talla corta, y a menudo presenta PLIEGUES en la piel de ambos lados del cuello (cuello alar), y cuando extiende el brazo el antebrazo se separa por fuera del cuerpo (cúbito valgo). Se observó que estas mujeres tenían sólo -

un cromosoma sexual y una fórmula cromosómica XO. El síndrome de Klinefelter guarda relación con la edad de procreación materna, y no así el síndrome de Turner.

Se desconoce la razón por lo que las mujeres con fórmula cromosómica sexual XXX y varones con constitución cromosómica XYY procrean hijos normales.



Cariotipo de una paciente con síndrome de Turner (45.XO).

Estas anomalías cromosómicas sexuales surgen como en el síndrome de Down con trisomía 21, esto es, son resultados de la falta de disyunción durante la gametogénesis. Si la falta de disyunción apareció durante la ovogénesis y el óvulo que no tiene cromosomas sexuales fue fecundado por un espermatozoides portador de X, el resultado sería un cigoto con una constitución cromosómica XO. Si el óvulo fuera fecundado por un espermatozoides con cromosoma Y, el resultado sería un cigoto con una constitución cromosómica YO, lo cual conduciría a la muerte, ya que no ha habido un individuo con esta constitución. El cromosoma X proviene de la madre en un 75% de las personas con síndrome de Turner, y los 2 cromosomas X también proviene de ella en un 75% de las personas con síndrome de Klinefelter.

La existencia de tejidos con complementos cromosómicos diferentes

tes en el mismo individuo se llama MOSAICISMO. Cabría esperar que los hermafroditas verdaderos fuesen mosaicos XX/XY, y algunas de las células tuviesen una constitución cromosómica XX y otras XY.

T E M A IV

ANOMALIAS DENTARIAS CON BASES GENETICAS "TRASTORNOS EN EL DESARROLLO DE LOS DIENTES"

El desarrollo de los dientes suele subdividirse en: INICIACION MORFODIFERENCIACION, APOSICION, CALCIFICACION y ERUPCION, así que - las anomalías del desarrollo pueden clasificarse de manera similar.

"TRASTORNOS DURANTE LA INICIACION DE LA FORMACION DE LOS GERMENES DENTARIOS"

ANODONCIA.- La verdadera anodoncia implica la falta de dientes. Puede ser total y comprender los dientes temporales y permanentes o parcial y limitarse a un sólo diente o grupo de dientes. Los gérmenes dentarios pueden no iniciarse. o bien, si se inician su desarrollo ulterior se aborta.

Anodoncia falsa es la ausencia clínica de un diente (o dientes) retenidos o anquilosados, que no erupcionan, dejan espacios vacíos en el arco dental y presentan la anodoncia falsa.

La primera es muy raro que se presente, la segunda también se conoce con los nombres de oligodoncia o hipodoncia. Sin embargo, algunos reservan la expresión hipodoncia para la ausencia de sólo -- ciertos dientes específicos, en general los últimos de la serie -- (incisivos laterales superiores, segundos premolares y terceros molares), reservando el término oligodoncia para la ausencia de un número apreciable de dientes con malformación de los erupcionados y -- formando parte de un cuadro integrado por otras anomalías. El fenómeno prevalece más en la dentición permanente.

Los estudios epidemiológicos, sin tomar en consideración a los terceros molares, ofrecen muchas dificultades para suministrar cifras promedio exactas (necesidad de control radiológico para descartar la falsa hipodoncia, es decir, dientes formados, pero retenidos dientes ausentes por extracción, etc). La ausencia aislada de dien-

tes (hipodoncia) en la dentición primaria no parece alcanzar el 1%, comprendiendo a los incisivos laterales de ambos maxilares y a los centrales mandibulares. En la dentición permanente el promedio -- aproximado es de 5% de prevalencia.

No se han hallado diferencias de significación entre los -- sexos parece, en cambio, haber diferencias cuantitativas y cualitativas entre las distintas razas.

En la dentición permanente el orden de frecuencia para los distintos dientes ausentes es ocupado en primer lugar por el tercer molar (ausencia de uno o más, incluso todos) que alcanzan en promedio al 30% de la población. Les siguen en dicho orden los incisivos laterales superiores (en alto porcentaje casos de ausencia bilateral) luego los segundos premolares inferiores y ligeramente después los segundos premolares superiores. Es excepcional la ausencia aislada de los incisivos centrales superiores o los molares, mientras que para el resto de los dientes la proporción sobre el total de ausencias oscila entre el 1% y el 10%.

El origen de esta anomalía parece tener una fuerte base genética de acuerdo a las observaciones realizadas estudiando geneología (mayor frecuencia entre hermanos). Pueden influir otros factores -- como los trastornos endócrinos, el mongolismo, la oligofrenia, ciertas anomalías locales como el labio leporino y el paladar fisurado; o hechos accidentales como la irradiación de los maxilares en la -- etapa preeruptiva con destrucción de los gérmenes.

La oligodoncia con ausencia de un número más o menos considerable de dientes suele asociarse a diversos síndromes genéticos especialmente genodermatosis, con lo que aparece vinculada en su origen a factores hereditarios y familiares. Se ha observado en afectados de mongolismo (Síndrome de Down) un 33% de casos de oligodoncia que contrastaba con un 18% de hipodoncia.

DIENTES ACCESORIOS O SUPERNUMERARIOS.- Son los dientes que exceden del número normal, el término accesorio se aplica a dientes que no presentan forma normal, y el de supernumerario a aquellos que evidencian una configuración normal.

Un diente accesorio entre los incisivos centrales superiores recibe el nombre de "MESIODENTS", mientras que si se presenta en si tuación bucal con respecto al arco se denomina "PERIDENTS", un - - diente accesorio distal al tercer molar es un "DISTOMOLAR" y otro situado en posición bucal o lingual en relación con los molares - se llama "PARAMOLAR". Estos dientes son más comunes en el maxilar que en la mandíbula, y se localizan preferentemente entre los inci sivos centrales del maxilar y distal de los molares.

Estas piezas pueden hallarse o no erupcionadas, por lo que su búsqueda debe hacerse no sólo clínicamente sino también radiográ-- ficamente. En promedio afectan a menos del 1% de la dentición primaria, y aproximadamente, al 2% de la dentición permanente, observándose con mayor frecuencia en varones que en mujeres. En la mayoría de los casos se trata de un sólo diente, más raramente 2 ó 3 piezas, salvo que integren un cuadro clínico acompañado de otras - anomalías como la disostosis cleidocraneal. También suele hallarse más de uno en fisurados velopalatinos y labios leporino.

Generalmente provocan con frecuencia trastornos de la erup-- ción desplazamiento de las piezas adyacentes creando diastemas y - maloclusiones.

En orden de frecuencia decreciente con relación al mesiodents se hallan los 4os. molares superiores, casi siempre de menor tamaño aunque suelen tener algunos tamaño normal, ubicados por detrás del tercer molar superior (Disto o retromolares). También se locali zan en los espacios interdentarios entre el primero y segundo o se gundo y tercer molar superiores hacia lingual o vestibular (paramo lares). Menos frecuentes se hallan supernumerarios en la región pre

molar superior o inferior o entre las raíces de los molares.

El mecanismo de producción de los dientes supernumerarios no resulta claro y las hipótesis formuladas (dicotomía de los gérmenes, tercer germen dentario) son discutibles. La influencia hereditaria no resulta tan evidente como en la hipodoncia.

DENTICION PRETEMPORARIA.- Se trata de un estado muy raro que consiste en la presencia de dientes formados antes que la dentición temporal. Suelen notarse en el nacimiento (natales), o hacer erupción un poco después (neonatales), por lo general se trata de estructuras abortadas que consisten sólo en caperuzas de esmalte o esmalte y dentina. Si están flojos pueden aspirarse accidentalmente, por ello es aconsejable eliminarlos. Ocasionalmente un órgano dental temporal puede erupcionar prematuramente, éste debe diferenciarse de un diente pretemporario y no extraerse.

DIENTES POSPERMANENTES.- En ocasiones muy raras pueden aparecer dientes después de la pérdida de la dentadura permanente. - En la mayoría de los casos se trata de dientes retenidos (en desdentados totales) que hacen erupción después de la colocación de la prótesis.

DISPLASIA ECTODERMICA.- Se trata de una enfermedad hereditaria que afecta todas las estructuras derivadas del ectodermo.. Es una mutación recesiva que se presenta con mayor frecuencia en los varones que en la mujeres. Sus manifestaciones generales y orales consisten en ausencia o escasez de pelo (hipotricosis), ausencia de glándulas sudoríparas (anhidrosis) y sebáceas (esteatorrea), - elevación de temperatura debido a la anhidrosis, piel seca, protrusión de los labios, deficiencia del desarrollo mental, anodoncia parcial o completa, tanto en los dientes temporales como permanentes, con malformación de cualquier diente que pudiese existir

"TRASTORNOS DURANTE LA MORFODIFERENCIACION DE LOS GERMEENES DENTARIOS"

DIENTES DE HUTCHINSON.- La forma de los incisivos centrales - está alterada en el 10 al 30% de los niños portadores de sífilis - congénita. Estos dientes pueden semejar un destornillador, los bordes incisivos son más estrechos que la parte media de la corona, - o presentar una escotadura en los bordes. Aunque los centrales superiores son los más afectados, los centrales y laterales inferiores también pueden presentar el defecto. La dentición temporal no se altera. Aproximadamente en el 1% de los enfermos con sífilis -- congénita los dientes de Hutchinson se relacionan con queratitis intersticial (inflamación y cicatrización de la córnea) y sordera. Este conjunto de signos se denomina "Triada de Hutchinson".

La presencia de estas manifestaciones es sumamente rara en - la actualidad, en cambio el diente de Hutchinson individualmente - se presenta en la mitad de los casos de sífilis congénita.

La causa de la alteración morfológica que caracteriza al - - diente de Hutchinson es la invasión del germen dentario por el treponema pálido, así como alteraciones vasculares sifilíticas con - cambios degenerativos del órgano del esmalte y alteraciones en la amelogénesis, el resultado es la hipoplasia del borde incisal de - los incisivos centrales superiores por ausencia o defecto del lóbulo medio con convergencia de las caras proximales hacia dicho -- borde, dándole un aspecto que le ha valido de denominación de - - "diente de barril o destornillador". Se observa una escotadura (golpe de uña) en el centro del borde incisal que en el diente de - - Hutchinson verdadero está cubierto por esmalte (por lo menos al - principio), pero esta lesión puede reproducirse, con frecuencia - decreciente, en los incisivos centrales y laterales inferiores y - en el incisivo lateral superior.

MOLARES EN MORA Y DE PFLUGER.- La forma de los primeros molares permanentes se altera en el 10 al 30% de los pacientes con sífilis congénita, Las superficies oclusales son más estrechas de lo normal y dan a la corona un aspecto "comprimido". Los dientes también presentan hipoplasia del esmalte y se llaman "molares en mora" El molar de Pflüger es semejante al moriforme sólo que no hay hipoplasia, su aspecto es semejante pero sus dimensiones son normales.

MACRODONCIA.- El término significa diente grande, pero puede confundirse este trastorno cuando los dientes son de tamaño normal pero el maxilar es pequeño (micrognacia).

Es denominado también gigantismo dentario y es de muy rara observación puede involucrar a toda la dentición o a algunos dientes individualmente. Se menciona, aunque como rareza, macrodoncia en casos de gigantismo hipofisario. Se señala la posibilidad de que los casos macrodoncia relativa sea causada por una falta de correlación entre el tamaño dentario y de los maxilares originada por los caracteres hereditarios de los progenitores.

Cuando la macrodoncia afecta a un diente puede ser unilateral o bilateral y afecta a todo el diente o a sus porciones coronarias o radicular. Un aumento de tamaño de la raíz suele observarse en los caninos superiores y en los molares de ambas arcadas.

MICRODONCIA.- Denota un diente pequeño, pero puede confundirse cuando existe macrognacia (maxilares grandes), aquí los dientes parecen tener un tamaño reducido.

Puede interesar a toda la dentición o a los dientes individualmente. Suele aparecer en los casos de enanismo por hipofunción de la hipófisis. Se señala la posibilidad de casos de micrognacia relativa por una falta de correlación entre el tamaño dentario y de los maxilares originada en los caracteres heredados de los progenitores.

Puede afectar a un diente uni o bilateralmente y afectar a todo el diente o a alguna de sus porciones, corona o raíz.

DIENTE EVAGINADO.- Es la antitesis del diente invaginado y consiste en una protuberancia a modo de tubérculo en la superficie oclusal de premolares, en casos raros puede afectar a caninos y molares.

Existen 2 tipos de diente evaginado: en uno del tubérculo se origina en la cresta lingual de la cúspide bucal y en el otro tipo está en el centro de la cara oclusal. La atrición o fractura del tubérculo deja expuesta a la dentina y produce una depresión en la cara oclusal. La pulpa se extiende hasta la protuberancia y aveces se necrosa.

GEMINACION.- Cuando un germen dentario se divide en 2, o in intenta hacerlo para formar 2 coronas completa o parcialmente separadas. Suele existir un sólo conducto radicular y una sola raíz, por esto resulta la formación incompleta de dos dientes que permanecen anatómicamente unidos. Existe unión total de esmalte, dentina y también de las pulpas durante el desarrollo, El intento de división se revela clínicamente por una escotadura visible en el borde inicisal cuando ocurre en estos dientes, lo que es frecuente. El número total de piezas dentarias no se altera por lo que no debe ser considerado un supernumerario que no ha alcanzado su independencia antómica.

FUSION.- Cuando dos gérmenes dentarios contiguos se unen para formar una sólo corona grande, suele observarse en la región de los incisivos. La corona puede tener dos raíces o una raíz a canada, pero existen dos conductos es difícil distinguir entre geminación y fusión.

En esta lesión el proceso formativo es inverso al de la gemi-

nación y al de la gemelación, ya que resultan dos o más dientes unidos por la dentina a partir de la unión de dos o más gérmenes dentarios primitivos. Se presenta con mayor frecuencia en la dentición primaria y puede ser bilateral. Según el momento evolutivo en que se produce la fusión ésta podrá ser total (completa) o parcial (incompleta), coronaria o radicular.

DILASCERACION.- Es el cambio de dirección, flexión o alguna otra -- distorsión de la raíz, También puede ser una angulación simple o doble, brusca o gradual de una o más raíces dentarias, que se produce a diferentes niveles, especialmente en el tercio apical, por lo que el exámen clínico preoperatorio resulta exigencia de rutina sobre todo para el exodoncista. Todos los dientes pueden ser afectados, aunque los multirradiculares resultan afectados más frecuentemente.

En el tercer molar inferior es casi por regla general que presente esta alteración.

Se ha mencionado que la causa posible es un traumatismo a nivel de la angulación durante la formación radicular aunque esto no explica su gran frecuencia.

TAURODONTISMO.- Es un trastorno hereditario en el cual las cámaras pulpares de los dientes pueden ser grandes y extenderse al interior de la zona radicular. Se la dá este nombre porque los dientes presentan semejanza con los cuernos de los angulados.

"TRASTORNOS DURANTE LA OPOSICION DE LOS TEJIDOS DETARIOS DUROS"

HIPOPLASIA DEL ESMALTE.- Es una alteración congénita en la formación del esmalte que se manifiesta por una superficie adamantina defectuosa. Es común denominar a las hipoplasias de causa local como "hipoplasia de Turner", aparte de la hipoplasia de causa local-

se encuentra la de causa sistémica las hereditarias, y las ambientales. Estudiaremos las formas hereditarias y las de causa ambiental sistémica y local.

HIPOPLASIA HEREDITARIA DEL ESMALTE.- Es una de las formas de la amelogénesis imperfecta. Esta comprende una serie de anomalías estructurales de origen ectodérmico (órgano del esmalte), que por lo tanto, no alteran a la dentina, son de origen hereditario y afectan tanto a la dentición primaria como a la permanenté. Junto a la forma hipoplásica se halla el tipo hipomineralizado, en el primer caso, el trastorno se produce en la etapa de formación de la matriz del esmalte; en el segundo, durante la etapa de mineralización del mismo.

En la hipoplasia hereditaria del esmalte, éste se dispone en capas sucesivas paralelas a la superficie con un grado de mineralización similar al normal, pero su espesor es reducido. Clínicamente puede presentar color marrón o amarillento y dureza normal, con superficie lisa en algunos casos; en otros con ausencia manifiesta o total de esmalte. Cuando mayor sea la falta de esmalte o menor su espesor, mayor será el desgaste (atrición), menor el volumen del diente y más pronunciada la separación con los vecinos (falta de puntos de contacto). El diagnóstico diferencial con el tipo hipomineralizado de amelogénesis imperfecta debe hacerse considerado que en éste el tamaño primitivo de las coronas dentarias en el momento de la erupción, es normal así como su forma el color de los dientes es marrón oscuro y la dureza de la superficie se halla notablemente disminuida. Como consecuencia, la forma y tamaño de los dientes puede modificarse ante el trauma masticatorio y la coloración se intensifica. El examen radiográfico muestra una radioopacidad reducida.

HIPOPLASIAS DEL ESMALTE NO HEREDITARIAS (ADQUIRIDAS)

Son numerosas las causas ambientales capaces de lesionar los ameloblastos originando alteraciones microscópicas compatibles con un diagnóstico de hipoplasia del esmalte. Estas se mencionaran por separado.

HIPOPLASIA ADQUIRIDA DEL ESMALTE DE CAUSA GENERAL.- Actúa interfiriendo el proceso formador del esmalte durante el lapso de actividad de la enfermedad. En consecuencia las lesiones aparecerán simétricamente en las piezas dentarias alcanzadas cronológicamente en el estadio de formación adamantina. Cuando el proceso ocurre antes del nacimiento se le denomina hipoplasia prenatal del esmalte y cuando ocurre durante el nacimiento o durante el primer mes de vida, hipoplasia neonatal del esmalte.

Las causas exactas aún no se conocen, pero actúan sobre los ameloblastos alterando la formación de la matriz y dejando como secuela las huellas de su paso.

La prevalencia de esta alteración oscila alrededor del 10% de los niños de más de 10 años de edad. Su origen data en la mayoría de los casos, del primer año de vida decreciendo luego hasta los 3 años.

Clínicamente se manifiesta por fositas, fisuras o surcos dispuestos horizontalmente en la corona: Según la intensidad de las lesiones, las fositas pueden formar una única hilera próximas al borde incisal o el tercio medio de las caras labiales de incisivos, caninos o premolares, o distribuirse en la cara oclusal de los molares o formar bandas más anchas. Los surcos pueden ser únicos o múltiples y en ocasiones de espesor y profundidad tal que dan al esmalte un aspecto arrugado (hipoplasia en escalera). Finalmente pueden faltar sectores de esmalte que revelan la persistencia e importancia de la causa.

Una pigmentación marrón de intensidad variable hace más llamativas las lesiones que no debe confundirse con fluorosis del dntal.

Microscópicamente se hallarán lesiones en el esmalte, de magnitud variable, a nivel de las estrias de Retzius extendiéndose -- las alteraciones a la dentina formada en la misma época.

Pueden citarse como posibles causas:

1.- Durante el embarazo (hipoplasia prenatal del esmalte). -- Ciertas enfermedades que afectan a la madre pueden ser causa de -- hipoplasia, tal es el caso conocido de la sífilis, la incompatibilidad sanguínea materno-fetal pueden determinar alteraciones "in útero" y postnatales.

2.- Durante el nacimiento (hipoplasia neonatal del esmalte).- Pueden ser causas de hipoplasias la anoxia neonatal, los traumatismos obstétricos. Existe una significativa frecuencia de esta lesión en niños prematuros aproximadamente en un 25% de ellos.

3.- Durante la infancia. Especialmente en la primera infancia (hasta los 3 años). Las carencias nutritivas, la tetania y las enfermedades infecciosas agudas de la infancia, componen el grupo de alteraciones capaces de originar hipoplasias del esmalte en esa -- etapa de la vida.

Cuando el proceso afecta al feto, las lesiones se harán presentes en la dentición primaria, salvo las manifestaciones de la -- sífilis congénita tardía, pudiendo alcanzar al primer molar permanente. También las causas neonatales pueden afectar a la dentición primaria. La tetania hipocalcémica (más frecuente entre los 3 y 9- meses de edad) originan lesiones en los incisivos, caninos y primeros molares, menos en los laterales, el tipo de las fositas alineadas horizontalmente y más o menos pigmentadas. Algo similar ocurre con el raquitismo, las enfermedades eruptivas (sarampión, escarlatina), cuya acción puede extenderse a los primeros años de vida.

con repercusión sobre más piezas dentarias, y varias carencias nutritivas.

HIPOPLASIA DEL ESMALTE EN LA SIFILIS CONGENITA.- Clásicamente se acepta a las hipoplasias del esmalte como manifestaciones de la sífilis congénita y representan secuelas de la agresión a los gérmenes dentarios en las primeras semanas de vida. Afectan a la dentición permanente, especialmente a incisivos y caninos, así como a los primeros molares. Alteran la morfología dentaria, especialmente cuando, adquieren el aspecto de los llamados dientes de Hutchinson y molares en mora.

HIPOPLASIA DEL ESMALTE DE CAUSA LOCAL (DIENTES DE TURNER, HIPOPLASIA DE TURNER O MANCHAS DE TURNER).- Se presenta aisladamente en un diente de la dentición permanente, especialmente en incisivos o premolares. El proceso afecta al esmalte dentario reduciendo el tamaño coronario. La superficie del esmalte aparece irregular, generalmente pigmentada (amarillenta) y la raíz puede estar deformada al examinarse radiográficamente. La patogenia del diente de Turner parece explicada a través de la acción sobre el germen dentario permanente de un proceso infeccioso generado en la inflamación y necrosis pulpar del primario correspondiente.

Un traumatismo especialmente en los dientes anteriores puede ocasionar lesiones del germen.

DENTINOGENESIS IMPERFECTA

Se denomina también dentina opalescente hereditaria y es una forma de hipoplasia hereditaria de la dentina que se transmite en forma autosómica dominante. Esta lesión es dos veces más frecuente que la hipoplasias del esmalte y pueden presentarse en ambas denticiones.

Clínicamente la lesión que alcanza a todas las piezas dentarias, les confiere una coloración amarillenta o gris azulada y untrans-

lucidez característica más notable en los dientes primarios. Los dientes que tienen forma y tamaño normal (los molares y premolares pueden tener coronas más cortas), al exponerse al trauma masticatorio sugren fracturas de porciones de esmalte que dejan la dentina anormal al descubierta y posteriormente padecen intensa atrición - que puede llegar hasta el nivel gingival. La cámara pulpar se reduce hasta ocluirse y el exámen radiográfico muestra también raíces pequeñas y menor radiopacidad de los tejidos dentarios duros. El estudio microscópico revela normalidad del esmalte y alteraciones de la dentina. La unión amelo-dentinaria es lisa, contrariamente a lo normal, lo que favorece el desprendimiento de sectores, de esmalte ante el trauma masticatorio. La menor susceptibilidad a la caries tiene explicación en la intensa y rápida atrición coronaria.

DISPLASIA DENTINAL.- Este trastorno se relaciona con la dentinogénesis imperfecta. Es hereditaria que se transmite como carácter autosómico dominante. Afecta ambas denticiones. Los dientes afectados tienen aspecto normal pero se pierden prematuramente. Las radiografías muestran raíces cortas, radiolucencias periapicales y obliteración de cámaras pulpares y conductos radiculares. No existe tratamiento alguno para este trastorno.

DIENTES EN CASCARA,- Es una modificación de la dentinogénesis imperfecta. Las raíces no se forman, las cámaras pulpares son muy amplias, por ello su denominación, la dentina es la misma que se observa en la dentinogénesis imperfecta, aunque el esmalte presente la normalidad en forma y composición.

ODONTODISPLASIA.- Son muy raros estos casos, en esta lesión se observan dientes con coronas pequeñas, distrorcionadas déscoloradas y disminución del espesor del esmalte, Por lo general estos dientes no erupcionan, y en el estudio radiológico se observan zonas radiolúcidas alrededor de sus coronas. Poseen amplias cámaras-

pulpaes. Este trastorno no afecta a toda la dentadura, y aún se desconocen sus causas.

HIPOPLASIA DEL CEMENTO.- Afecta a ambas denticiones y se caracteriza por reducción en la cantidad de cemento y por retardo en su formación. Existe pérdida prematura de estos dientes sin existir causa alguna.

DENS IN DENTE (DIENTE INVAGINADO).- Se refiere a un "diente dentro de otro diente". Hay dos tipos de diente invaginado: el coronal que es el más común y el radicular, es muy raro. El tipo "coronal" se debe a una invaginación de las capas del órgano del esmalte dentro de la papila dental. Cuando se forman los tejidos duros, el órgano del esmalte invaginado produce un pequeño diente dentro de la futura cámara pulpar. Se observa aproximadamente en el 2% de la población. (Su diagnóstico se realiza mediante un estudio radiográfico, el diente más afectado es el lateral superior).- La pulpa suele estar expuesta, y por ello, necrótica o inflamada.- Los conductos pulpaes de los dientes deben limpiarse y obturarse.

En el tipo "radicular" la vaina de Hertwig se pliega dentro de la raíz en desarrollo. Este órgano epitelial invaginado produce esmalte y dentina dentro de la raíz, de manera parecida a lo que pasa en el tipo coronal. Muchas veces los dientes afectados presentan pulpa necrosada y lesiones apicales.

" TRASTORNOS DURANTE LA CALCIFICACION DE LOS TEJIDOS DENTARIOS DUROS"

HIPOCALCIFICACION DEL ESMALTE.- Se conocen varias formas diferentes de hipocalcificación del esmalte; se transmiten como:

1) Rasgo dominante autosómico, 2) Rasgo recesivo autosómico.

Las variantes en las manifestaciones clínicas, características radiográficas e histológicas son considerables.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Darling dividió lo hipocalcifica--

ción en tres categorías, principalmente sobre la base de las manifestaciones clínicas: 1) Los dientes van del color amarillento al pardo claro, mientras que el esmalte tiene una textura algo cretácea; hay poco astillamiento del esmalte y zonas bien calcificadas en la superficie adamantina y en la unión amelocementaria; 2) Los dientes son de color pardo oscuro y el esmalte tiene consistencia caseosa y tiende a quebrarse fácilmente; puede haber una delgada capa de esmalte duro sobre la dentina de dientes brotados recientemente, y 3) el esmalte es hipocalcificado en zonas específicas de los dientes, y tiende a astillarse y a pigmentarse en esos sitios.

Las piezas atacadas de hipocalcificación adamantina tiene forma normal cuando erupcionan, pero tienen color anormal y aspecto opaco. La pigmentación tiende a acentuarse con la edad y varía considerablemente en los diferentes dientes de un mismo paciente. El esmalte es blando y se gasta con facilidad, de manera que la dentina expuesta se gasta con rapidez, y llegan a quedar a nivel de la línea gingival. Sin embargo, Toller destacó que estos dientes no son especialmente propensos a la caries.

CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS.- Mientras la forma del diente es normal, por lo menos antes de la pérdida poseruptiva del esmalte, este tiene la misma radiolucidez que la dentina y con frecuencia no se distingue de ella. Los defectos focales son típicos y se describen como un ensanchamiento de la sustancia interprismática, con prismas adamantinos bien definidos.

CARACTERISTICAS FISICAS Y QUIMICAS.- Las pruebas de microdureza revelan que el esmalte llega a ser notablemente blando. Sin embargo, esto varía considerablemente de una zona a otra del mismo diente.

TRATAMIENTO.- En estos dientes sólo se limita al mejoramiento del aspecto estético.

DENTINA INTERGLOBULAR.- Se presenta como zonas de dentina no

calcificada. En condiciones normales, después que la matriz de dentina se forma, se depositan en ella calcioglóbulos hasta que toda la zona se calcifica. Si la calcificación es defectuosa, la dentina muestra zonas de calcificación entremezcladas con zonas irregulares de matriz no calcificada. Se observa en pacientes con diversos trastornos (traumatismo físico, bacterianos en un diente en desarrollo, raquitismo o varicela).

"TRASTORNOS DURANTE LA ERUPCION DE LOS DIENTES"

CONCRESCENCIA.- Dos gérmenes forman normal y separadamente a dos dientes vecinos, pero la proximidad de estos determina:

- A) La unión radicular de ambos por el cemento durante la etapa formativa (concrescencia verdadera).
- B) La unión radicular como resultado de una hipercementosis originada por inflamación crónica, luego de finalizada la formación de la raíz (concrescencia adquirida). Las piezas más frecuentemente afectadas son los segundos y terceros molares superiores.

Es importante señalar las dificultades operatorias que pueden seguir durante la exodoncia si estas anomalías pasan desapercibidas durante el examen clínico-radiográfico previo.

Los dientes que presentan esta lesión pudieron haber hecho --erupción, estar retenidos ambos o uno erupcionado y otro no.

ERUPCION TARDIA.- Los dientes pueden tardar en hacer erupción como consecuencia de trastornos endócrinos (hipotiroidismo hipopituitarismo), avitaminosis (raquitismo) o causas locales falta de espacio, quistes dentígeros, quistes de erupción, mal posición, etc)

DIENTES ACORTADOS O SUMERGIDOS.- Tanto los dientes permanentes como los temporales pueden aflorar a la cavidad oral, pero posteriormente su erupción cesa. Como los dientes contiguos siguen -- haciendo erupción, aquellos parecen acortados o sumergidos (intrú

sión). Microscópicamente presentan fusión de la raíz con el hueso (es decir anquilosados). Se denominan también semirretenidos.

SUPRAERUPCIÓN.- Cuando se pierde el antogonista de un diente éste puede durante su erupción, sobrepasar el plano de oclusión y se conoce como supraerupción o extrusión.

MALOCLUSIÓN.- No está bien definida la línea de separación entre la oclusión normal y anormal. Es por ello que las estadísticas han interpretado de muy distintas maneras la incidencia de la maloclusión en la población general que varía desde el 20% hasta el 80%.

El diagnóstico de la maloclusión es frecuentemente sencillo. De hecho es habitual que el diagnóstico lo haga el mismo enfermo o un conocido suyo. Esto ocurre sobre todo en aquellas maloclusiones que presentan aberraciones importantes en la interrelación de los dientes anteriores. Pero, en algunos casos, la anomalía escapa de la observación casual y precisa de un estudio cuidadoso y de un cierto conocimiento del asunto. Es cierto sobre todo cuando se trata de la dentición que aún no está perfectamente desarrollada, es decir, en un niño menor de 12 años. Para obtener un diagnóstico -- más adecuado, estas situaciones necesitan un profundo conocimiento de los fenómenos de crecimiento y desarrollo de los dientes, maxilares, cara y cráneo.

En la dentición del adulto, la maloclusión se caracteriza por uno o más de los siguientes aspectos:

1) Malposición de uno o más dientes: rotación alrededor del eje longitudinal; desplazamiento horizontal en cualquier dirección por ejemplo, medial bucal, etc.; desplazamiento en dirección vertical, por ejemplo, oclusiva o apical; desplazamiento axial, por ejemplo, inclinación lateral.

2) Alteraciones de la forma o posición del arco dental: arcos

estrechos o adelgazados, anchura excesiva del arco, asimetría, desplazamiento del arco en dirección anterior, posterior o lateral.

3) Anomalías de la relación de los arcos:

- a) Anomalías superinferiores, mordiscos cerrados o abiertos.
- b) Desviaciones laterales, por ejemplo, mordisco cruzado.
- c) Anomalías anteroposteriores: descritas en la clasificación del Angle.

CLASIFICACION DE ANGLE DE LA MALOCCLUSION EN EL ADULTO

1.- Clase I o neutroclusión. En este grupo las relaciones antero--posteriores de los segmentos bucales son normales, por ejemplo, la cúspide mesiobucal del primer molar maxilar definitivo cierra en el surco bucal del primer molar definitivo de la mandíbula. La alteración se debe muchas veces a la malposición de uno o más dientes. Lo más frecuente es que hayan irregularidades de los dientes--anteriores, como amontonamientos, rotaciones, mordida cruzada, espaciamiento, mordida abierta o que sobresalgan excesivamente.

2.- Clase II o distoclusión. Aquí el primer molar inferior de definitivo cierra por detrás de su posición normal, la cúspide mesiobucal del primer molar superior cierra medialmente en relación al surco bucal del primer molar inferior. El desplazamiento puede ser muy pequeño o superior a la anchura del primer molar, en cuyo caso la cúspide mesiobucal del primer molar maxilar cierra en el espacio situado entre el primer molar mandibular y el segundo premolar. En los casos graves el desplazamiento puede ser aún mayor.

En este grupo se distinguen dos subgrupos distintos:

a) Clase II división 1. Los dientes maxilares anteriores muchas veces son prominentes y se inclinan labialmente, con frecuencia sobresalen excesivamente, con un mordisco excesivo que puede variar desde profundo a superficial o mordisco abierto.

estrechos o adelgazados, anchura excesiva del arco, asimetría, desplazamiento del arco en dirección anterior, posterior o lateral.

3) Anomalías de la relación de los arcos:

- a) Anomalías superinferiores, mordiscos cerrados o abiertos.
- b) Desviaciones laterales, por ejemplo, mordisco cruzado.
- c) Anomalías anteroposteriores: descritas en la clasificación del Angle.

CLASIFICACION DE ANGLE DE LA MALOCLUSION EN EL ADULTO

1.- Clase I o neutroclusión. En este grupo las relaciones antero--posteriores de los segmentos bucales son normales, por ejemplo, la cúspide mesiobucal del primer molar maxilar definitivo cierra en el surco bucal del primer molar definitivo de la mandíbula. La alteración se debe muchas veces a la malposición de uno o más dientes. Lo más frecuente es que hayan irregularidades de los dientes--anteriores, como amontonamientos, rotaciones, mordida cruzada, espaciamento, mordida abierta o que sobresalgan excesivamente.

2.- Clase II o distoclusión. Aquí el primer molar inferior de definitivo cierra por detrás de su posición normal, la cúspide mesiobucal del primer molar superior cierra medialmente en relación al surco bucal del primer molar inferior. El desplazamiento puede ser muy pequeño o superior a la anchura del primer molar, en cuyo caso la cúspide mesiobucal del primer molar maxilar cierra en el espacio situado entre el primer molar mandibular y el segundo premolar. En los casos graves el desplazamiento puede ser aún mayor.

En este grupo se distinguen dos subgrupos distintos:

a) Clase II división 1. Los dientes maxilares anteriores muchas veces son prominentes y se inclinan labialmente, con frecuencia sobresalen excesivamente, con un mordisco excesivo que puede variar desde profundo a superficial o mordisco abierto.

b) Clase II división 2. Los incisivos centrales maxilares son verticales, o están desviados lingualmente, generalmente, no sobresalen mucho y presentan un mordisco excesivo profundo. A menudo, los incisivos laterales o los caninos pueden estar amontonados labialmente.

3.- Clase III o mesioclusión. El primer molar mandibular definitivo ocluye por delante de su relación normal, por ejemplo la cúspide mesioclusal del primer molar superior ocluye por detrás al surco bucal del primer molar inferior, generalmente lo hace en el surco distobucal, o en el espacio que hay entre el primero y segundo molares mandibulares. Generalmente, los dientes anteriores están en una relación de mordisco cruzado, los dientes anteriores inferiores están lingualmente inclinados y los anteriores superiores lo están labialmente. Se asocia a un prognatismo mandibular con una prominencia del mentón ligera o pronunciada.

Las formas unilaterales de las clases II y III se llaman "subdivisiones". Así, una "Clase II, división 1 subdivisión" es una maloclusión de la clase II, división 1 en la que la relación entre los segmentos pertenece a la Clase II en uno de los lados, siendo la relación del otro lado normal (o de Clase I). En los casos en que los primeros molares no están o están desplazados de su lugar habitual, la clasificación puede hacerse en los caninos o en los premolares.

ETIOLOGIA DE LA MALOCLUSION.- Los factores etiológicos de la maloclusión son múltiples y variados, y el señalar la causa específica en cada caso particular resulta muy difícil o imposible.

Durante el crecimiento y desarrollo de la dentición, hay diversos factores que pueden actuar produciendo maloclusión. Evidentemente, cualquier factor que interfiera la formación normal, el crecimiento y el desarrollo de los huesos del cráneo, cara y

maxilares puede producir maloclusión. Entre ellos se encuentran las deficiencias de nutrición, los desequilibrios hormonales, los traumatismos, las anomalías genéticas, etc. Ejemplos clínicos pueden -- ser los macro- o microcéfalos, las fisuras, la ausencia congénita - de parte de los maxilares o del cráneo, enanismo, gigantismo, etc.

Por otra parte, hay un grupo de factores que pueden llamarse- locales, entre ellos se encuentran la ausencia congénita de dientes, los dientes supernumerarios, retención prolongada o la caída precoz de los dientes de leche, la restauración defectuosa de los dientes, y los hábitos como la lengua, los dedos, posturales y otros que pue- den presionar y hacer mover los dientes fuera de su posición normal. En los casos de las clases II y III de Angle, muchas veces es impo- sible averiguar la causa.

T E M A V ANOMALIAS DE LOS MAXILARES

MICROGNATIA

Se refiere a la alteración que se caracteriza por la disminución de los maxilares o alguno de ellos.

Puede ser congénita o adquirida como secuela de traumatismo, infección o artritis reumatoidea juvenil. La micrognatia se presenta en un gran número de síndromes. Aunque el término puede referirse a ambos maxilares, el uso se ha limitado para definir una disminución en el tamaño de la mandíbula. Esta disminución se debe principalmente a la falta de centro de crecimiento en el cóndilo. A veces hay ausencia bilateral de ambos cóndilos con la falta consiguiente de crecimiento en la región.

El trauma o infección en la región del cóndilo, que casi siempre es unilateral, produce disminución en el tamaño de la mandíbula.

Se observa micrognatia maxilar en la disostosis craneofacial, en la acrocefalosindactilia, en la trisomía 21 y en la disostosis mandíbulofacial.

La micrognatia está generalmente asociada con una maloclusión de CLASE II. Aunque los factores ambientales son responsables muchas veces, los papeles genéticos juegan un papel importante. Se han conocido familias en las cuales la micrognatia parece ser heredada como carácter autosómico dominante. Los pacientes con este trastorno presentan nariz prominente así como el labio superior, llamándose a este cuadro "perfil de pájaro o de pez" y a nivel dentario hay un marcado apiñamiento sobre todo en el segmento anterior.

MACROGNATIA

Se refiere a la anomalía en que los maxilares son anormalmente

grandes. En aumento de tamaño de ambos maxilares suele ser proporcionado a un aumento generalizado de tamaño de todo el esqueleto como en el gigantismo hipofisiario. Es más común que sólo estén afectados los maxilares, pero la micrognatia puede estar asociada con alguna otra lesión, como A) en la enfermedad ó sea de Paget, en la cual se produce el crecimiento excesivo del cráneo y del maxilar superior, y a veces, del inferior; B) acromegalia, en la cual hay agrandamiento progresivo de la mandíbula.

Son casos bastante comunes los que presentan protrusión mandibular, o prognatismo, sin que haya complicación proveniente de una afección sistémica. La etiología de esta protrusión es desconocida, aunque algunos casos siguen patrones hereditarios. En ocasiones el prognatismo se origina en una disparidad entre el tamaño de ambos maxilares.

En otros casos la mandíbula es mucho mayor de lo normal. El ángulo entre la rama ascendente y el cuerpo influye sobre la relación de la mandíbula con el maxilar, como lo hace la altura real de la rama. Así, el paciente prognático tiende a tener ramas ascendentes largas que forman un ángulo menos pronunciado con el cuerpo mandibular.

Los factores que podrían influir y favorecer el prognatismo mandibular son: 1) aumento de la altura de la rama; 2) aumento de la longitud del cuerpo mandibular; 3) ubicación anterior de la fosa glenoidea; 4) menor longitud del maxilar superior y 5) barbilla prominente.

Es factible la corrección quirúrgica de estos casos. La osteotomía, o resección de una porción de la mandíbula para reducir su longitud, dan excelentes resultados tanto funcionales como estéticos

AGNATIA

Es un defecto congénito muy raro que se caracteriza por la ausencia del maxilar superior o inferior. Es más común que sólo falte una porción de uno de los maxilares. En el caso del superior, -- puede tratarse de una de las apófisis maxilares o aún del premaxi-- lar. La ausencia parcial de la mandíbula es más común. Puede faltarla mandíbula íntegra de un lado o, con mayor frecuencia sólo el cón-- dilo o la rama en su totalidad, aunque también se ha registrado la agenesia bilateral de cóndilos y ramas. En los casos de ausencia -- unilateral de la rama, no es raro que también esté deformado o au-- sente el oído.

DISOSTOSIS CLEIDOCRANEANA

Es conocida también como enfermedad de Sainton, y significa de sarmonía la cual es aplicable a nivel del cráneo, en este trastorno se presenta un cierre tardío a nivel de las fontanelas así como a -- nivel de las suturas craneales, debido a esta falta de fusión se -- presentan unos hecesillos irregulares pseudo osificados llamados -- huesos "WORMIANOS", lo cual trae como consecuencia que se presente una marcada desarmonía craneal.

Estos pacientes presentan la cara más pequeña en todas sus di-- mensiones. Existen también anomalías en dientes, maxilares y cintu-- ra escapular.

Es una enfermedad de etiología desconocida que casi siempre, es hereditaria, y puede ser transmitida por cualquiera de los 2 sexos. Y también padecida por ambos.

El defecto de la cintura escapular, varía entre la ausencia -- completa de la clavícula en aproximadamente 10% de los casos, o has-- ta adelgazamiento de una o ambas clavículas. Debido a esta anomalía-- clavicular, los pacientes poseen una movilidad desusada en hombros y

son capaces de llevarlos hacia adelante y unirlos en la línea media.

Las manifestaciones orales de este trastorno son el paladar alto, angosto y ojival, el maxilar puede ser menor de lo normal y ser menor con relación a la mandíbula, la fisura palatina es común.

Uno de los rasgos bucales más sobresalientes es la prolongada - retención de dientes temporales y el ulterior retardo del brote de - los permanentes. Las raíces dentales son cortas y más delgadas de lo normal y a veces deformadas. Se observó también ausencia o escasez - de cemento celular en la raíces de piezas permanentes y esto se re - laciona con la falta de brote. Es típico observar en las radiogra - fias la presencia de muchos dientes supernumerarios no brotados, esto es más frecuente en las zonas de premolares e incisivos inferiores.

No hay tratamiento específico para esta enfermedad, aunque es - importante el cuidado de las condiciones bucales, si los dientes pri - marios se carían es preciso restaurarlos ya que su extracción no indi - ca el brote de la pieza permanente. La conveniencia del tratamiento ortodóntico para corregir la maloclusión es dudosa.

DISOSTOSIS CRANEOFACIAL

Es llamada también enfermedad de Crouzon, el cráneo suele ser - alto, en forma de cúpula y delgado.

El aspecto facial consiste en un subdesarrollo o aplanamiento - de la cara media con un relativo prognatismo mandibular y nariz en -- forma de pico. Los dientes superiores están apretados y el arco tie - ne forma de "V". Ha sido comunicada hendidura del paladar. Un aspec - to constante son los exoftalmos y en algunos pacientes hay atrofia - óptica y estrabismo divergente. La inteligencia es casi siempre nor - mal. Este trastorno es transmitido como carácter dominante autosóm - co.

DISOSTOSIS MANDIBULOFACIAL

Es conocido también como síndrome de Franceschetti y es caracterizado por: 1) anomalías del ojo como una oblicuidad antimongoloides de los párpados, ausencia de pestañas; 2) anomalías del oído externo y medio; 3) Hipoplasia de la mandíbula.

Este síndrome parece haber sido heredado como carácter dominante autosómico. Mc Kenzie afirma que el síndrome lo origina un desarrollo incorrecto de la distribución de la sangre (desde la rama del primer arco aórtico a la arteria estapédica y a la arteria carótica externa).

El pabellón auricular está frecuentemente deformado, el conducto auditivo externo no existe y se observan anomalías dentro de la hendidura del oído medio. Puede haber fístulas en cualquier lugar entre el trago y el ángulo del orificio bucal.

La mandíbula es siempre hipoplásica; el ángulo anormalmente obtuso y la superficie inferior del cuerpo mandibular es cóncava.

El paladar es alto o está hendido en más del 40% de los pacientes. La maloclusión dental es frecuente, los dientes pueden estar muy separados, hipoplásicos, desplazados o no cerrar bien.

SINDROME DE PIERRE ROBIN

Se le conoce como "síndrome de paladar hendido, micrognatia y glosoptosis". Es denominado en recuerdo de Robin pero Farbain lo observó en 1846 y el procedimiento corrector lo es en recuerdo de Douglas.

Existen datos que sugieren una base genética en este síndrome. Tal vez represente una detención del desarrollo intrauterino. Durante las semanas décima hasta duodécima de vida intrauterina el maxilar superior crece rápidamente y para los meses cuarto a quinto es manifiesta la disparidad entre los maxilares superiores e inferior.

Se han propuesto otras teorías para explicar su origen, se pensaba que se debía a la presión mecánica del esternón contra el mentón, siendo la fusión palatina impedida por la elevación de la lengua.

Estos pacientes tienen una facies típica. Durante la fase inspiratoria de la respiración se observa disnea y cianosis asociados con retracción del esternón y costillas. Esta anomalía se puede observar en el nacimiento.

Si el niño sobrevive al período inicial, el crecimiento mandibular sale de su atraso de manera que el niño alcanza su perfil normal a la edad de 4 a 6 años.

Se desconoce el mecanismo fisiológico exacto que produce este síndrome, pero la falta simétrica de crecimiento mandibular impide un apoyo adecuado para la musculatura lingual, permitiendo así que la lengua se caiga hacia abajo y atrás (glosoptosis).

La intensidad del defecto palatino es muy variable. No se asocia con labio leporino.

T E M A VI

ANOMALIAS EN TEJIDOS BLANDOS FISURA LABIAL Y PALATINA

FISURA LABIAL

La fisura en el labio puede ser uni o bilateral siendo más común que sea unilateral y del lado izquierdo, cuando es bilateral se presenta a cada lado de la línea media o depresión llamada FILTRUM esto es por lo que respecta a una "Fisura Parcial", cuando la fisura abarca el filtrum sera una "Fisura Total", esta depresión significa la unión embriológica en la zona del labio superior y cuando la anomalia se presenta no existe un cierre en esta zona durante su desarrollo, generalmente una fisura labial abarca la zona comprendida entre laterales y caninos pudiendo haber ausencia de estas piezas debido a la falta de la cresta alveolar.

Cuando la fisura labial es total esta puede llegar a abarcar la base de la nariz.

FISURA PALATINA

Resulta de la falta de fusión de los procesos palatinos laterales con los procesos premaxilares, pudiendo ser la lesión tan extensa que la hendidura abarque el paladar blando.

La fisura palatina provoca una comunicación entre la cavidad oral y las fosas nasales pudiendo penetrar restos alimenticios en esta zona de tal forma que el individuo puede presentar expulsión del alimento a través de las fosas nasales (rejugitación).

Existen varias clasificaciones en la fisura palatina:

1.- Nos describe la amplitud de la hendidura se clácifica en:

Clase I.- Cuando la fisura es menor en su diámetro con respecto al tamaño de los procesos.

Clase II.- Cuando la hendidura es igual en su diámetro al tamaño de los procesos.

Clase III.- Cuando la hendidura es mayor en su diámetro al tamaño de los procesos

Existe otra clasificación dependiente de los tejidos que -- abarca una fisura:

Clase I.- Cuando la fisura solo abarca paladar blando (úvula bifida o dividida).

Clase II.- Cuando la fisura abarca paladar blando y duro.

Clase III.- Cuando abarca paladar blando, paladar duro y cresta alveolar.

Clase IV.- Cuando abarca paladar blando, duro, cresta alveolar y labio uni o bilateral parcial.

Clase V.- Abarca paladar blando, duro, cresta alveolar y fisura labial total abarcando filtrum y base de la nariz.

Otra clasificación es por lo que respecta a la fisura en la - localización:

Clase I.- Hendiduras prepalatinas

A) Hendidura del labio

B) Hendidura de cresta alveolar

Clase II.- Hendidura palatinas

A) Hendidura de paladar duro

B) Hendidura de paladar blando

TRATAMIENTO FISURA PALATINA Y LABIAL

El tratamiento que se realiza en este tipo de pacientes será tanto de tipo quirúrgico, protésico, psicológico, foniático de rehabilitación bucal y ortodóncia, dado el cual este tipo de pacientes se deberán rehabilitar de una forma multidisciplinaria.

El cierre quirúrgico de la fisura labial la realiza generalmente un cirujano plástico, esta intervención dependiendo del criterio se deberá realizar a los tres meses de edad aproximadamente tiempo en el cual el niño presenta un peso ideal y mecanismos de inmunidad adecuados para poder ser intervenido, por lo que respecta al cierre de la fisura palatina la intervención deberá ser realizada por un cirujano maxilofacial, realizando un colgajo de la mucosa palatina con el propósito de obliterar la fisura, esta intervención depende directamente del grado de fisura que presenta el paciente recomendándose la intervención entre $1\frac{1}{2}$ y 2 años de edad etapa en la que es aconsejable ya que la mayoría de la dentición primaria se encuentra presente así mismo se evita el colapso de los procesos óseos.

También es importante saber que cuando la premaxila se encuentra móvil se podrán colocar prótesis que la inmovilice al proceso y que impide el paso del alimento a las fosas nasales, estas prótesis es aconsejable que se reemplacen cada tres meses hasta los 6 años de edad con el propósito de no inhibir el crecimiento de los maxilares, una vez realizado esto el paciente deberá ser remitido a un especialista foniatra o terapeuta del lenguaje, si fuera necesario un psicólogo deberá de intervenir ya que generalmente estos individuos presentan problemas de índole psíquico, posteriormente se deberá realizar una rehabilitación bucal y tratamiento de todo tipo ortodóntico para corregir tanto la mal posición como la maloclusión dentaria.

FISTULAS O FOSITAS CONGENITAS DEL LABIO

Forman una rara anomalía que se caracteriza por la presencia de una o más fositas, unilaterales o bilaterales, en la mucosa labial.

La afección es más común en el labio inferior. Las fositas --

conectadas habitualmente con una o más glándulas mucosas y, en consecuencia pueden exudar saliva. La acumulación de restos puede determinar episodios de inflamación.

En el fondo de la fosita se localiza la abertura de una o -- mas glándulas mucosas. La causa exacta de este trastorno del desarrollo es desconocido y el tratamiento consiste en la escisión.

LABIO DOBLE

En el labio doble existe una superabundancia de tejidos en la superficie lingual del labio superior. Por lo general se trata del labio superior. Cuando el paciente sonríe, el exceso de tejido determina la apariencia de un "Labio Doble".

Puede ser congénito o adquirido, su tratamiento es mediante la eliminación quirúrgica.

NUEVO ESPONJOS BLANCO

Es una alteración de índole hereditaria, se puede presentar desde la niñez y se acentúa en la pubertad, lo cual viene a dar la idea de que la lesión puede ser ocasionada por cambios hormonales propios de esta etapa.

Una característica importante del nevo es de que abarca grandes zonas de la mucosa o bien la cubre en su totalidad.

Al ser una lesión de índole hereditario la pueden presentar varios miembros de una misma familia.

En este trastorno la mucosa aparece con una coloración blanquesina y con una consistencia gruesa, al tacto dá la apariencia de que esta capa tiene las características semejantes a una esponja, es una lesión generalmente e inocua, su sitio de mayor frecuencia en este primer término las mejillas, posteriormente paladar, encías y por ultimo piso de boca una característica en algunas --

ocaciones importantes de nevo es que la lesión por las características antes escritas se puede presentar simultaneamente a nivel -- del esofago, vaginal y úvula, teniendo una etiología desconocida, - estas lesiones curan espontaneamente, desapareciendo por si solas y siendo su pronostico favorable.

T E M A VII

TRASTORNOS EN GLANDULAS SALIVALES

SINDROME DE SJOGREN

Es un cuadro que fue descrito como compuesto de queratoconjuntivitis seca, xerostomía y artritis reumatoide. Después se halló que algunos pacientes presentaron sólo ojos y boca secos, mientras otros tienen lupus eritematoso y artritis reumatoide. Como señaló Sjögren se han observado casos de xerostomía y artritis sin queratoconjuntivitis seca.

ETIOLOGIA.- Se sugirieron diversos casos de la enfermedad: infección crónica, deficiencia vitamínica, trastornos hormonales, -- trastornos neurogénicos y otros. Sin embargo, más recientemente se destaca la similitud histológica entre la glándula tiroides de la tiroiditis y las glándulas del síndrome de Sjögren. Así la gran -- parte de los estudios actuales sostienen que esta enfermedad se -- origina en la autoinmunización por las glándulas salivales (o glán dula tiroides).

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Esta enfermedad se presenta de - - preferencia en mujeres mayores de 40 años aunque pueden salir afec tados niños o adultos jóvenes. La relación de mujer a varón es de 10 a 1.

Las características típicas de la enfermedad son sequedad de la boca y ojos como resultado de la hipofunción de las glándulas salivales y lagrimas. Esto suele originar sensaciones de dolor y ardor de la mucosa bucal. Además esta sequedad afecta diversas - - glándulas secretorias de la nariz, laringe y faringe, así como la vagina.

Se observó alrededor de la mitad de los pacientes con síndro me de Sjögren manifiestan hinchazón de las glándulas parótida y --

submaxilar, igual a la observada en la enfermedad de Mikulicz, aun que la lesión lagrimal es rara.

Se ha comunicado que el 85% de un grupo de pacientes con este síndrome presentan alteraciones en las glándulas salivales accesorias del labio, característicamente similares a las presentadas en las glándulas principales.

TRATAMIENTO.- Se comprobó que el síndrome de Sjögren es resistente a la mayoría de las formas terapéuticas, como es previsible si se trata de una enfermedad autoinmune.

La irradiación con rayos X se ha usado para reducir el tamaño de las glándulas parótidas por razones estéticas, pero esto pocas veces se lleva a la curación total.

ADENOMA PLEOMORFO (TUMOR "MIXTO")

El tumor "mixto" benigno de las glándulas salivales ha sido designado con una gran variedad de nombres, ej. enclavoma, branquioma, pero el término "adenoma pleomorfo" caracteriza acertadamente el -- cuadro histológico poco común de la lesión. Este tumor no es "mixto" en el verdadero sentido de ser derivado de más de un tejido primario. Solo el elemento epitelial es neoplásico. Es el más común de todos los tumores glandulares salivales; constituye más del 50% de todos los casos de tumores originados en las glándulas salivales principales y menores y aproximadamente el 90% de todos los tumores glandulares salivales benignos.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Entre las glándulas salivales principales, la parótida es la localización más común del adenoma pleomorfo, el 90% de un grupo de casi 500 de estos tumores se producían ahí. Puede aparecer, no obstante, en cualquiera de las glándulas -- principales o en las accesorias distribuidas en toda la boca. Es algo más frecuente en mujeres que en hombres, con una relación de 6:4.

La gran parte de las lesiones se dan en pacientes entre la cuarta y la sexta décadas, pero también son relativamente comunes en adultos jóvenes.

El paciente suele relatar la aparición de un nódulo pequeño, indoloro e inactivo que en forma lenta comienza a aumentar de tamaño, a veces con crecimiento intermitente. El adenoma pleomorfo, particularmente el de la glándula parótidea es una lesión que no presenta fijación a los tejidos más profundos ni a la piel que lo cubre.

Suele ser un lesión nodular irregular de consistencia firme, aunque a veces se palpan zonas de degeneración quística, cuando son superficiales. Es raro que la piel se ulcere pese a que estos tumores alcanzan un tamaño enorme. El dolor no es un síntoma común del adenoma pleomorfo, pero el malestar local es frecuente. La lesión del nervio facial manifestada por la parálisis facial es rara.

Son raras las veces que se deja que el adenoma pleomorfo de las glándulas salivales accesorias intrabucales alcance un tamaño mayor de 1 a 2 cm. de diámetro. Como este tumor dificulta la masticación, la fonación y la respiración del paciente, se detecta y trata antes que los tumores de las glándulas principales. El adenoma pleomorfo palatino puede estar fijo al hueso subyacente, pero no es invasor.

En otros sitios el tumor puede moverse libremente y es fácil de palpar.

TRATAMIENTO.- El tratamiento aceptado para este tumor es la extirpación quirúrgica, pero la manera exacta puede ser discutida. Algunos cirujanos prefieren enuclear el tumor, mientras otros, particularmente en el caso de las lesiones parotídeas, prefieren eliminar todo el lóbulo afectado. Las lesiones intrabucales se tratan mediante la excisión extracapsular conservadora.

En el pasado, la residiva de los tumores, mixtos benignos de todas las localizaciones eran un hallazgo clínico común, probablemente porque en la cápsula de la lesión las glándulas tumorales son tan frecuentes que pueden quedar pequeñas nidos en el tejido después de la enucleación. Si se comprueba que hay invasión capsular, por lo general alcanza con una excisión algo más amplia con eliminación de un margen de tejido normal y de la mucosa suprayacente en el caso de las lesiones intrabucuales, para evitar la recidiva.

ENFERMEDAD DE MIKULICZ

Esta lesión de las glándulas salivales es bastante rara, pero presenta características inflamatorias y tumorales. No hay una unanimidad de opinión acerca de la naturaleza de la enfermedad.

La enfermedad de Mikulicz, no es una neoplasia ni una lesión en la cual el epitelio desempeñe un papel agresivo o dominante. - Esta lesión representa nada más que la hiperplasia de los ganglios linfáticos, de origen infeccioso local que se extiende y deforma la arquitectura normal de las glándulas salivales, y produce "sialolinfadenitis". La enfermedad está relacionada con el síndrome de Sjögren y ambas son enfermedades autoinmunes en las cuales las propias glándulas salivales del paciente se vuelven antigénicas.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Se manifiesta como un agrandamiento unilateral o bilateral de las glándulas parótida y submaxilar, o ambas, asociado con malestar local leve, dolor y xerostomía ocasional. El comienzo de la lesión está a veces combinado con fiebre infección de las vías respiratorias superiores, infección bucal, extracción dental o algún otro trastorno inflamatorio local. Con frecuencia hay un agrandamiento difuso, de contorno irregular, de las glándulas salivales. El tamaño de los agrandamientos es variable, pero por lo general tiene unos centímetros. La duración de -

la masa tumoral puede ser de algunos meses o de muchos años. En -- ocasiones también éstas agrandadan agrandadas las glándulas lagri- males.

Es más frecuente en las mujeres, particularmente en la mitad de la vida, o más adelante. El 85% de los pacientes son mujeres.

TRATAMIENTO.- Esta lesión ha sido tratada mediante la extirpa ción quirúrgica y la irradiación con rayos X. En cualquiera de los casos el pronóstico es exelente, aunque la lesión puede recidivar, la muerte no es secuela de la enfermedad.

La enfermedad originalmente descrita por Mikulicz se caracte- rizaba por un agrandamiento simétrico o bilateral, crónico o indolo- ro de las glándulas lagrimales y salivales.

ADENOMA PLEOMORFO MALIGNO

A veces, sucede que los tumores de las glándulas salivales - tienen un cuadro histológico benigno, pero dan metástasis a manera de una lesión primaria o, aunque se asemejen al adenoma pleomorfo- benigno, presentan zonas citológicamente malignas. Estas lesiones, raras, han de ser clasificadas como adenomas pleomorfos malignos.

No es seguro si estos tumores son lesiones previamente benignas que se han transformado en tumores malignos o son lesiones ma- lignas desde un comienzo. La edad promedio de los pacientes con - adenoma pleomorfo es unos diez años superior a la de los pacientes con la forma benigna. Esta diferencia dejaría tiempo para la trans- formación maligna. Además, sostienen que los pacientes con la le- sión maligna suelen presentar una historia de una masa de muchos - años de existencia, pero que solo recientemente experimento un au- mento notable del ritmo de crecimiento?

CARACTERISTICAS CLINICAS.- No hay diferencias clinicas obvias entre el adenoma pleomorfo benigno y el maligno, los tumores malig

nos pueden ser de mayor tamaño que los benignos, pero esto carece de importancia en el diagnóstico diferencial, porque el tamaño de las dos formas es muy variable. Es frecuente la fijación del tumor maligno a las estructuras subyacentes así como a la piel o la mucosa que lo cubre, y este se cumple, por lo común, en las lesiones malignas de las glándulas salivales, también es variable la presencia de ulceración superficial. El dolor es un rasgo del adenoma -- pleomorfo maligno que el benigno.

En algunos adenomas malignos el componente maligno prolifera mucho más que el benigno, de modo que resulta difícil observar zonas histológicamente benignas.

TRATAMIENTO.— Es esencialmente quirúrgico aunque a veces, lesiones que manifiestan una tendencia a la recidiva local, son tratadas mediante la terapéutica combinada de cirugía e irradiación.

Estas neoplasias malignas tienen un elevado índice de recidiva luego de la eliminación quirúrgica, así como una frecuencia alta de afección de los ganglios linfáticos regionales. Son frecuentes las metástasis a distancia en pulmones, huesos, vísceras y cerebro.

T E M A VIII

ALTERACIONES CROMOSOMICAS CON REPERCUIONES EN BOCA

SINDROME DE APERT

Está caracterizado por una oxicefalia asociada con sindactilia de las manos y pies.

La mayoría de los pacientes que padecen este desorden muestra una región maxilar subdesarrollada. La nariz puede ser pequeña y en pico de papagayo. En la mayoría de los casos hay proptosis, oblicuidad antimongoloide e hipertelorismo ocular. La boca tiene a menudo una forma trapezoidal.

La cabeza es braquicefálica con una frente alta y prominente. Como ocurre en la oxicefalia, el punto más elevado está cerca del bregma. Muchas veces no se cierra la fontanela anterior mientras -- que otras suturas craneales, especialmente la coronal suelen cerrarse prematuramente.

En la acrocefalosindactilia del tipo Apert hay una masa mediодigital en lugar de la mano que consiste en una sindactilia de los tejidos óseos y blandos de los dedos segundo, tercero y cuarto. En algunos casos hay fusión de los dedos I y V con el II y IV respectivamente. Las uñas de los dedos de la masa mediодigital que forma la mano son continuas o parcialmente continuas con alguna segmentación. Otro aspecto del síndrome de Apert es la sindactilia de los pies.

Otras anomalías observadas son retraso mental, anquilosis articular y anomalías de la columna vertebral.

En paladar tiene forma de un arco bizantino, el paladar blando es hendido, también puede haber úvula bífida.

Los dientes maxilares están muy apretados y originan protrusión maxilar, frecuentemente se observa maloclusión, facetas de desgaste anormales y erupción retrasada.

Es probable que el síndrome de Apert sea un carácter dominante.

SINDROME OROFACIODIGITAL

El síndrome orofaciodigital (displasia linguofacial) está caracterizado por: 1) pseudohendiduras de la línea media del labio superior y parte laterales del paladar duro; 2) hendiduras de la lengua y paladar blando; 3) frenillo hiperplásico; 4) anomalías de los dedos y - 5) limitación al sexo femenino. Este síndrome al parecer se transmite como un carácter dominante ligado al cromosoma X que es letal en varones. Su frecuencia se estima como del 1% casos de paladar hendido

El abombamiento frontal, hipertelorismo ocular e hipoplasia unilaterales del orificio de la nariz se combinan con los signos mencionados antes. El desarrollo intelectual generalmente está retrasado.

Las alteraciones esqueléticas son cierto aplanamiento del ángulo naci6n-silla-braci6n y acortamiento, engrosamiento y osteoporosis de los dedos. Estos se hallan frecuentemente malformados.

Las manifestaciones bucales más llamativas son las "hendiduras"- asociadas con hipoplasia del frenillo. Suele haber una pequeña hendidura en la línea media del labio superior que penetra el borde bermell6n. Al retraer el labio se observa que hay un ancho frenillo duplicado engrosado o hipoplásico asociado con una pseudohendidura.

El paladar está hendido lateralmente, extendiendose profundos -- surcos bilaterales medialmente desde los frenillos bucales maxilares el paladar queda dividido en una porci6n anterior que contiene los in cisivos y caninos y dos procesos palatinos posteriores. El palatino-blando está con frecuencia hendido completa y asimétricamente.

En el pliegue mucobucal inferior hay numerosas bandas fibrosas - gruesas que eliminan el surco, hienden la cresta hipoplásica inferior y, por extensión, bifurcan, trifurcan o tetrafurcan la lengua.

Sobre la superficie ventral de la lengua entre las dos mitades de la misma una pequeña masa blanquecina aproximadamente en el 30% de los pacientes.

Hay un grado variable de anquilosis o lengua atada.

Son frecuentes la malposición de los dientes caninos maxilares caninos y premolares supernumerarios e infraoclusión. Se observó -- aplasia de los incisivos laterales mandibulares en más del 60% de los casos tal vez debido al efecto de las bandas fibrosas sobre los gérmenes dentales en desarrollo.

La mandíbula se ha descrito como pequeña o hipoplásica con una rama corta.

SINDROME DE GARDNER

Gardner reconoció un síndrome de osteomas múltiples, especialmente de los huesos faciales, quistes epidermoides de la piel. También puede haber fibromas, fibrosarcomas y odontomas.

Este síndrome pudiera ser una anomalía heredable del tejido conjuntivo. Los casos comunicados indican que este síndrome es transmitido como carácter dominante autosómico con una acusada penetrancia y expresividad variable.

MANIFESTACIONES GENERALES.- Presenta síntomas en la piel y regiones bucal y facial.

PIEL.- La piel es a menudo asiento de quistes epidermoides. Pueden estar localizados en la cara, tronco o extremidades, la edad de aparición de los quistes por primera vez es algo variable, siendo la media los 18 años.

Los tumores fibrosos de la piel se desarrollan en la cicatriz abdominal después de cirugía del colon o surgen en la piel independientemente de cualquier intervención quirúrgica.

REGION BUCAL Y FACIAL.- Los osteomas múltiples, generalmente asintomáticos, pueden hallarse por toda la región craneal y facial. Las localizaciones faciales más frecuentes en el hueso frontal y -- ambos maxilares.

Hay odontomas compuestos y muchas veces hay hipercementosis. - Pero no se ha comunicado ningún caso de degeneración maligna en los tumores óseos.

SINDROME DE DOWN (MONGOLISMO)

Es una enfermedad en que existe capacidad mental subnormal, -- asociada con una variedad muy amplia de anomalías y trastornos funcionales; los dos tipos principales son las deformidades craneanas y faciales.

Aunque muchos factores, como la edad avanzada de la madre y - anomalías uterinas y placentarias han sido consideradas causas de - la enfermedad, las investigaciones citogenéticas recientes revelan una aberración cromosómica.

Generalmente se observa que hay dos formas de mongolismo uno - en que hay una típica trisomía 21 con 47 cromosomas, y otro donde - hay únicamente 46 cromosomas aunque el material cromosómico del número 21 está translocado en otro cromosoma. La última forma de la - enfermedad lleva el nombre de síndrome familiar de Down cuyo cromo soma translocado puede ser transmitido por un padre portador normal. Los niños con el tipo de síndrome de Dpwn con translocación - nacen comunmente de madres menores de 30 años. En esta situación, - la frecuencia del mongolismo en hermanos ulteriores puede aumentar notablemente. Las madres mayores de 40 años muy pocas veces tienen mongoloides por translocación.

CARACTERISTICAS CLINICAS.- Se caracteriza por una cara plana , fontanela anterior grande, suturas abiertas, ojos oblicuos pequeños

con pliegues en el epicanto, boca abierta, prognatismo frecuente, subdesarrollo sexual, anomalías cardíacas e hipermovilidad de articulaciones.

MANIFESTACIONES BUCALES.- Los pacientes suelen presentar macroglosia con protrusión de lengua, así como lengua fisurada o guijarrosa debido al agrandamiento de las papilas. También es común que tengan paladar alto. A veces, los dientes tienen malformaciones de las cuales las más comunes son: Hipoplasia adamantina, microdoncia, enfermedad periodontal avanzada casi invariable que no es de origen local. Muchos pacientes estudiados presentan ausencia completa de caries dental.

SINDROME DE PATAU

Los lactantes con este síndrome tienen las malformaciones más graves de todas las anomalías cromosómicas. Hay microcefalia y retardo mental notable. Muchos presentan arrinencefalia (falta congénita de las regiones del prosencéfalo que derivan del sistema olfatorio) y diversas anomalías de los ojos que van desde la falta completa de los ojos hasta ciclopiá (ojo único con egenesia nasal, con nariz que consiste en un apéndice tubular por arriba del ojo). La mayoría de los pacientes tienen trisomía 13 completa, pero en algunos hay translocación no balanceada del brazo largo del cromosoma 13, por lo regular a uno del otro grupo D. Las malformaciones congénitas son tan graves que pocos niños viven más de un año y, en realidad, la mayoría mueren poco después del nacimiento.

SINDROME DE KLINEFELTER

Esta forma de hipogonadismo, que también se llama digenesia, puede causar esterilidad en el varón. Los pacientes suelen presentar aumento de la longitud de la planta del pie al pelvis. También

son características la disminución del pelo facial y corporal y la ginecomastia (aumento de volumen de la mama del varón). Los testículos están muy disminuidos de dimensiones y a veces sólo tienen 2 cm. de diámetro. Se calcula que la frecuencia de este estado es de 1 en 500 nacimientos de varones. La mayoría de los pacientes tienen cariotipo 47 XXY. El cromosoma X adicional puede provenir del padre o de la madre. La edad avanzada y el antecedente de radiación de padre o madre puede contribuir a esta anomalía.

Los efectos clínicos de este síndrome son: 1) a menudo causa esterilidad; 2) a veces acompaña disminución de la inteligencia. -- La esterilidad depende del trastorno de la espermatogénesis. La -- disminución de la inteligencia guarda relación con el número de -- cromosomas X adicionales, Por ejemplo: en la variante más corriente (XXY) la inteligencia es casi normal, pero al presentarse cromosomas Y adicionales puede haber disminución importante de la inteligencia. Los pacientes suelen ser altos y delgados, con cara alargada y notable meloclusión. La hipoplasia maxilar, el prognatismo mandibular y el paladar aplanado son frecuentes en el síndrome -- XXXXY y es frecuente ver una fisura palatina.

SÍNDROME DE TURNER

Se manifiesta por infantilismo sexual, gónadas "rudimentarias" talla anormalmente corta, cúbito valgo (auneto del ángulo de porte de los brazos), tórax con pezones muy espaciados, membranas interdigitales o axilares, orejas de inserción baja. Con frecuencia el síndrome se descubre al llegar a la pubertad, cuando las mujeres atacadas no presentan los caracteres sexuales secundarios normales, los genitales son aún infantiles, el desarrollo mamario es -- inadecuado y aparece poco bello púvico, la inteligencia suele ser normal.

Alrededor del 60% de las pacientes tienen el cariotipo 45 XO. Cabe suponer que el cariotipo YO no sea compatible con la vida. - Además de provocar esterilidad en la mujer, el síndrome de Turner provoca desarrollo anormal de la aorta, incluso del corazón.

Se conoce también con el nombre de disgenesia gonadal.

Algunas características orales son: bóveda palatina alta, micrognatia, asimetría de los procesos alveolares, erupción prematura de los dientes, raíces cortas y microdoncia.

C O N C L U S I O N E S

En la actualidad el cirujano dentista debe estar al margen de los adelantos científicos para que con ello sea capaz de diagnosticar las enfermedades y diferenciar unas de otras y así evitar que estas avancen.

Para lograr esta diferenciación es de vital importancia el uso de una historia clínica completa y detallada, así como de un exámen clínico minucioso, basado en la palpación, percusión, auscultación (en caso necesario), observación, olfacción, observación y exámenes o pruebas de laboratorio, estos últimos con el fin de aclararnos el diagnóstico en caso de que existieran dudas o no estuviese muy clara la lesión.

De esta manera el cirujano dentista podrá brindar una mejor atención a sus pacientes y así cumplir satisfactoriamente los objetivos perseguidos por esta profesión.

El objetivo de este libro es que todas las personas que lo lean se den cuenta de la gran variedad de enfermedades existentes y su grado de peligrosidad, y así concientizarlas de que no deben ignorar cualquier anomalía o anormalidad vista o sentida y acudir al lugar adecuado para poder ser atendidos tempranamente y evitar que la lesión o enfermedad avance y se dificulte su control o eliminación.

B I B L I O G R A F I A

BHASKAR, S. N, Patología bucal.

2a. edición, México,

Editorial El Ateneo, 1974, 456p.

BORGHELLI, Ricardo Francisco, Temas de patología oral clínica,

Vol II, 1a. edición, Argentina, Buenos Aires,

Editorial Mundi S. A. I. C. y F, 1979, 917p.

EMERY, Alan E. H, Genética médica,

4a. edición, México, D.F.,

Editorial Interamericana, 1978, 232p.

HAMILTON, William James, Embriología humana,

4a. edición, Argentina, Buenos Aires,

Editorial Entermedica, 1973, 667p.

ROBBINS, Stanley L, Patología básica,

2a. edición, Mexico, D.F.,

Editorial Interamericana, 1979, 739p.

SHAFER, William G, Tratado de patología oral,

3a. edición, México, D.F.,

Editorial Interamericana, 1977, 867p.

THOMA, Patología oral,

España, Barcelona, 1973, 835p.

ZEGARELLI, Edward V, Diagnóstico de patología oral,

España, Barcelona,

Editorial Salvat, 1972, 651p.