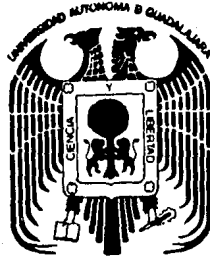


3
24

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE GUADALAJARA

INCORPORADA A LA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

ESCUELA DE ODONTOLOGIA



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

**MALFORMACIONES O DEFECTOS
DEL DESARROLLO BUCAL**

TESIS PROFESIONAL

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A

ROSA MARIA OCHOA VARGAS

GUADALAJARA, JALISCO. 1983



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

	Página
INTRODUCCION	1
CAPITULO I	
GENERALIDADES SOBRE MALFORMACIONES	3
CAPITULO II	
GENETICA - NOCIONES GENERALES	8
CAPITULO III	
EMBRIOLOGIA DE CABEZA Y CUELLO	16
CAPITULO IV	
CLASIFICACION DE MALFORMACIONES BUCALES	28
CONCLUSIONES	37
BIBLIOGRAFIA	40

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

Existen casos clínicos en que el facultativo bien sea por antecedentes, o simplemente por la rareza de una lesión debe responder a una pregunta: ¿Eso que trae el enfermo es heredado, congénito o sólo una variación de lo normal? Para responderla debe uno seguir un método sobre lo que es el carácter hereditario y las que son del carácter congénito y para aclarar el uso de los términos es comúnmente aclarar qué es "Congénito, no Congénito y Heredado". El término congénito sólo denota algo que está presente al nacer, mientras que heredado implica una etiología, es decir algo que tienen los padres y lo transmiten al hijo y subsiguientemente a las próximas generaciones.

Esta situación fue la que me motivó para escribir sobre este tema, esperando haber logrado algo de utilidad para mi profesión.

CAPITULO I
GENERALIDADES SOBRE MALFORMACIONES

GENERALIDADES SOBRE MALFORMACIONES

Las malformaciones o displasias son anomalías en la conformación del individuo; es anomalía lo que separa del orden natural.

Las malformaciones pueden exteriorizarse al nacer o presentarse más tarde, pero sólo en el primer caso deben llamarse congénitas.

Las malformaciones se clasifican en hereditarias y no hereditarias.

A) Malformaciones Hereditarias.- Al fusionarse el espermatozoide y el óvulo (gametos) forman el huevo o cigoto. Los cromosomas de ambos llevan el material hereditario de cada uno de los progenitores. Estos cromosomas contienen cada uno numerosos elementos llamados genes, que dan las características al individuo ya sean normales o patológicas. Si hay genes anormales se constituyen las malformaciones llamadas genéticas; cuando los anómalos son los cromosomas se producen malformaciones llamadas cromosómicas.

B) Malformaciones no Hereditarias.- El mecanismo embriológico normal por el que las células se diferencian hasta cierto grado alcanzando su madurez citológica y funcional, se llama inducción. Las células madres inducen la

diferenciación o personalidad de las células hijas. En este mecanismo la herencia desempeña un papel primordial, pero las causas de todo orden: telúricas (actualmente colabora la bomba atómica), tóxicas, infecciosas, etc., repercuten sobre el embrión o el feto, podría modificar los mecanismos de inducción y traer anomalías embriofetales, de diferentes tipos.

Las dificultades para establecer que una lesión es malformativa es a veces muy grande.

Los argumentos para determinar que un proceso es malformativo son los siguientes: Lesión congénita o de aparición temprana, no inflamatoria, que sufre poca o ninguna modificación o de crecimiento. Estos preceptos aún en auténticas displasias no siempre se cumplen.

Hay malformaciones de aparición tardía (se exteriorizan en la juventud o en edad adulta de lesiones oculares o no desarrolladas y displasias que desaparecen o se transforman con el crecimiento. Pero no todas las lesiones no inflamatorias son hereditarias como ocurre con las distrofias (degeneraciones, atrofas adquiridas, etc.).

Los argumentos genéticos no siempre pueden demostrarse o pueden no existir como las malformaciones embriofetales.

Los argumentos histológicos son seguramente de mayor valor. Histológicamente las displasias están constituidas por un tejido de constitución anormal para la región -- (en cantidad y calidad) que muestra conexiones graduales -- con los tejidos que la rodean sin fenómenos inflamatorios; presentan estructuras con un grado de maduración diferente (células de carácter embrionario) con alteraciones en su número: hiperplasia, hipoplasia o aplasia; a veces la ubicación heterotópica de un tejido, ya manifiesta su carácter displásico.

Por esto, para poder afirmar que una lesión es una malformación, es preciso poder comprobar: 1.- Su carácter hereditario. 2.- Que tenga caracteres clínicos de las malformaciones y al mismo tiempo, una histología también malformativa.

En resumen se precisa argumentos genéticos o, por lo menos, clínicos e histológicos asociados para poder calificar a una lesión de malformación o defecto del desarrollo.

Muchos de los trastornos del desarrollo y crecimiento de las estructuras bucales y para-bucales, así como de otras enfermedades bucales tienen un fondo hereditario definido. A veces se dice de otras enfermedades en las cuales el testimonio de la herencia es sugerente, pero no concluyente, que presentan "tendencias familiares". La Odontología

logía tiene mucho que aportar como ayuda para determinar -- los verdaderos factores etiológicos y de muchos trastornos del desarrollo y crecimiento de los dientes, huesos y diver sos tejidos blandos.

Es indudable que los factores genéticos son importantes en el desarrollo en muchas malformaciones congénitas del desarrollo. Juegan un factor importante en el desarrollo de tales alteraciones las condiciones ambientales patológicas, y la mayoría de las lesiones con los conocimientos que tenemos en la actualidad son ideopáticas.

C A P I T U L O I I

GENETICA - NOCIONES GENERALES

GENETICA - NOCIONES GENERALES

Congénito significa que está presente en el momento del nacimiento. Gran parte de la patología congénita no responde a la patología preconcepcional, sino a influencias que han actuado sobre el desarrollo intrauterino. Las malformaciones congénitas debidas a la ingestión de talidomida, a radiaciones y a la infección por rubeola materna durante el primer trimestre del embarazo, son ejemplos claros de enfermedades congénitas no hereditarias sino ambientales.

Por lo contrario, existen enfermedades netamente hereditarias como la esclerosis tuberosa, la retinitis pigmentaria, etc., que no se manifiestan clínicamente hasta varios años después del nacimiento, motivo por el cual se les considera enfermedades hereditarias y familiares, pero no congénitas.

Las enfermedades carenciales infecciosas, tóxicas en que la influencia es común al ambiente familiar pueden ser familiares pero no hereditarias.

En resumen se considera que una enfermedad es familiar cuando ésta aparece en más de un miembro de la familia, independientemente del momento de manifestarse al nacimiento o después y de su etiología hereditaria o ambiental.

En las enfermedades hereditarias o genéticas el factor etiológico es preconcepcional, es decir, transmitida de padres a hijos por los gametos.

Ante la posibilidad de una enfermedad hereditaria y de acuerdo con los mecanismos genéticos conocidos, las enfermedades se clasifican en:

1.- Génicas o Mendelianas simples, debidas a la mutación de un solo gen X. A su vez pueden ser dominantes o recesivos.

2.- Poligénicas debidas al efecto aditivo de distintos genes distribuidos en diferentes cromosomas. Se les llama también multifactoriales por responder a la acción conjunta de factores genéticos predisponentes y factores ambientales desencadenantes. Son la resultante de la interrelación herencia-ambiente.

3.- Cromosómicas, o sea anomalías debidas a la variación en el número o estructura de los cromosomas.

Corresponden a este grupo las enfermedades hereditarias por definición, que responden a un mecanismo genético claro, que se transmite de acuerdo a las leyes de Mendel.

La especie humana es diploide, es decir que los genes y los cromosomas de la especie humana es de 46; que deduce los anteriores que el número de pares de cromosomas es de 23. Los genes están dentro de los cromosomas. No se conoce con exactitud el número de genes que corresponde a cada cromosoma ni cuál es el total de genes de la especie humana, aceptándose que sea desde varios cientos a varios miles.

Un determinado gen ocupa un determinado lugar en un determinado cromosoma. Los genes que pueden alternativamente ocupar el mismo lugar se llama alelos entre sí. A los cromosomas integrantes de un mismo par se les considera homólogos, correspondiendo a esta definición a los autosomomas, siendo la excepción el par de cromosomas y genes por pares, un miembro de los cuales proviene del padre y el otro de la madre.

En las células germinales (óvulo-espermatozoide) los miembros de cada par se separan en el momento de la meiosis y dan origen a gametos con 23 cromosomas (número haploide). En el momento de la fecundación cuando se unen estos 23 cromosomas con los 23 del gameto del sexo opuesto, que se reconstituye la composición diploide y el número cromosómico 46 de la especie humana.

Lo dicho para los cromosomas es igual para cada --

uno de los genes que ellos contienen.

El gen es un elemento hereditario determinante de una condición individual.

Defectos hereditarios de la dentición sin defectos generalizados:

CLAVE:

D - Dominante.

R - Recessivo.

S - Ligado al sexo.

s - Intermedio ligado al sexo.

IS - Intermedio ligado al sexo.

SD - Dominante ligado al sexo.

SR - Recessivo ligado al sexo.

Enfermedad bucal:

Hipoplasia adamantina -----	SD
Hipocalcificación adamantina -----	D
Hipomaduración del esmalte -----	SR
Hipomaduración pigmentada del esmalte -----	R
Hipoplasia adamantina local -----	D
Displasia Dentinaria -----	D
Dentinogénesis imperfecta -----	D

Laterales Ausentes o Conoides -----	D
Ausencia de Incisivos y Caninos Superiores -----	D o R
Quiste Dentífero Familiar -----	D

Defectos hereditarios en la dentición con defectos generalizados:

Dentinogenesis Imperfecta con osteogenesis imperfecta -----	D
Hipoplasia Adamantina en raquitismo. Resistente a la vit. D ----- (irregular)	D
Hipoplasia Adamantina con epidermolisis ampollar - distrófica -----	R
Hipoplasia Adamantina local con síndrome de Fanconi (?)	R
Ausencia de dientes con displasia ectodérmica ---	IS o D
Ausencia de premolares con encanecimiento prematuro -----	D
Ausencia de Incisivos laterales con blefaroptosis	D
Erupción Retardada con disostosis cleidocraneana -	D

Defectos hereditarios de las estructuras bucales sin defectos generalizados:

Anquiloglosia -----	D
Elefantiasis Gingival -----	D
Labio leporino con paladar hendido -----	(?) R

Defectos hereditarios de las estructuras bucales con defectos generalizados:

Estomatitis gangrenosa con acatalacemia -----	R
Periodontitis con agamma-globulina -----	SR
Periodontitis y osteoporosis de los maxilares con <u>ta</u> lasanemia mayor -----	R
Alteraciones del hueso alveolar en la anemia de prano <u>g</u> sítica -----	R
Hemorragia gingival y postoperatoria en la hemofilia A y B -----	SR
Telangiectasia mucosa en la Telangiectasia hemorrá - gica -----	D
Angiomatosis facial con enfermedad de Sturge-Weber -- (irregular) -----	D
Hematomas bucales con síndrome de Ehlers-Dallos ----	D
Deformidad facial con gargolismo -----	R(RS)
Deformidad facial con disostosis mandíbulo-facial -- (Franceschetti) -----(irregular)	D
Deformidad facial con disostosis cráneo facial ---- ----- (irregular)	D
Micrognacia con síndrome de Pierre Robin (dom. incom pleta) -----	R
Hipoplasia fibrosa quística multilocular de los maxi lares y cara (Jones) -----	D
Osteoesclerosis en la enfermedad Albers-Schonberg -- ----- (irregular)	D

Hiperostosis de los maxilares en la enfermedad ósea :

Hiperostática generalizada -----	R
Hipercementosis y alteraciones óseas en la osteitis ----- (incompleta)	D
Neurofibroma y Pigmentación en la neurofibromatosis (Von Recklinghausen) -----	D
Pigmentación circunbucal con poliposis gastrointes- tinal (Peutz-Jeghrs) -----	D
Pigmentación facial y carcinoma de labios en el ce- roderma pigmentado -----	ISR o R
Depósitos amiloides gingivales y linguales en la -- ameloidosis familiar -----	D
Nevo esponjoso blanco de las membranas mucosas ----	D

Tomado de S.J. Witkop, Jr: Genetics and Dentistry
Eugenics Q., 5:15, 1958.

Este cuadro es una clasificación parcial de las -
enfermedades bucales hereditarias que incluyen el modo de
heredar basado en los hallazgos bucales. Se sabe que en -
algunos rasgos como la dentinogenesis imperfecta se here -
dan únicamente del modo mencionado, mientras que otros co -
mo los laterales ausentes pueden ser asociados con unas --
cantidades genéticas que pueden ser debidos a una causa no
genética.

C A P I T U L O I I I

EMBRIOLOGIA DE CABEZA Y CUELLO

EMBRIOLOGIA DE CABEZA Y CUELLO

Dentro de la patología bucal se encuentra un importante grupo de alteraciones debidas ya sea a procesos originados en los elementos (óvulo o espermatozoide) que van a formar el huevo, o bien a la acción de influencias endógenas o exógenas en el desarrollo embrionario humano.

A los primeros procesos se les llama genopatías y a los segundos germopatías.

Las genopatías tienen las características de ser alteraciones familiares que se transmiten en forma distinta a veces de padres a hijos, otras saltando generaciones, según se trate de caracteres dominantes y recesivos.

Las germopatías están íntimamente ligadas a los distintos períodos del desarrollo del embrión. Se llama Blastopatías; se producen en el primer período de blastogénesis, que es diferenciación orgánica, que transcurre desde el 16vo. al 75vo. día aproximadamente.

Las fenopatías son las del último período que van de los 76vo. a los 280 días de desarrollo, llamado período fetal, debido a su vez en dos, uno precoz y otro tardío o de crecimiento. El precoz comprende la época que va desde

los 76 días al final del 6to. mes en cuyo transcurso se completa la diferenciación dedicada de la mayoría de los órganos y formación de las primitivas funciones.

Sin embargo, debemos aclarar que en muchas germopatías puede ser de origen hereditario, como: labio leporino y paladar hendido.

La mayoría o minoría de gravedad de las germopatías está en relación inversa al grado de evolución del embrión. Si la influencia actúa en los primeros períodos en que las transformaciones celulares son profundas, del cua-dro morbosos es mucho más intenso que cuando la diferencia-ción fetal alcanza su término.

Existen, además, cronoespecialidad, es decir que hay períodos de mayor sensibilidad para las alteraciones de determinado órgano. En cierto momento del desarrollo se -- produce un mayor gasto de energía para la formación de un -- determinado órgano, con aumento del consumo de oxígeno y la presencia de mordientes metabólicos específicos; por ejem-plo las disgenesias del oído, provocadas por la rubéola, de la madre en el 2do. mes de la gestación.

El período más peligroso se extiende entre la 3a. y la 13va. semana del embarazo con intensidad máxima entre

la 3a. y la 8va. semana.

Formación del Embrión: La fertilización del óvulo por el espermatozoide se produce a nivel de la porción cefálica de la trompa de falopio, dando lugar a la formación del huevo.

El huevo, estado unicelular del ser humano, se divide primero en 2 células, luego en 4, 8, y así sucesivamente hasta alcanzar el número infinito del adulto.

Desde la primera división las células se diferencian en grandes y pequeñas, en macro y microgametas. Las Microgametas constituyen una esfera hueca, concavidad llamada mesenquimática ocupada por una masa reticulada que formará el mesenquima primitivo o primario.

Las Macrogametas se agrupan en un acúmulo adherido a la pared interna de la esfera de células pequeñas llamado Botón Embrionario. En este estado el huevo se llama Blástula.

En la parte del botón embrionario que sería ventral en el futuro ser, se origina y desarrolla una capa de células, el endoblasto que entra a proliferar y forma la pared de una cavidad llamada Vitelina.

En la otra parte, en la interior del mismo Botón - embrionario se forma una cavidad llamada amniótica, tapizada por células denominadas hectoblásticas.

La pared que separa las cavidades amniótica y vitelina constituyen el disco embrionario formado por una capa endoblástica y otra hectoblástica. En este estado el huevo es Didérmico.

El embrión se formará únicamente con elementos que constituyen el disco embrionario ahora tridérmico pues a -- las dos capas del didérmico se agregó el mesoblasto.

Las capas del embrión tridérmico formaron los siguientes elementos:

I. HECTODERMO :

- a) Piel y faneras.
- b) Mucosa de revestimiento de la boca, fosas nasales y senos paranasales con sus glándulas separadas del endodermo por la membrana faríngea.
- c) Epitelio Caudal del canal anal y de las vías genitales y urinarias (vagina y uretra) separado del endodermo -- por la membrana cloacal.
- d) Porción de la Anterohipófisis.
- e) Lamina dental primaria (esmalte).

- f) Cristalino capa epitelial anterior de la córnea y capa externa de la membrana del tímpano.
- g) Los sistemas nerviosos central y periférico.
- h) Epitelio de los órganos sensoriales del olfato y del oído.

II. ENDODERMO :

- a) Epitelio del aparato digestivo.
- b) Trompa de Eustaquio y mucosa de la caja.
- c) Laringe.
- d) Traquea.
- e) Epitelio de los Bronquios y Alvéolos.
- f) Vejiga
- g) Parénquima del hígado.
- h) Páncreas (secreción interna y externa).
- i) Tiroides y Paratiroides.
- j) Timo.

III. MESODERMO :

- a) Epitelio de revestimiento de la cavidad peritoneal.
- b) Epitelio de revestimiento de la cavidad pleural.
- c) Epitelio de revestimiento de la cavidad pericárdica.
- d) Tejido Conjuntivo.
- e) Cartílagos.
- f) Huesos.

- g) Músculos.
- h) Corazón.
- i) Vasos Sanguíneos y Linfáticos.
- j) Organos Hematopoyéticos.

CRECIMIENTO Y MODIFICACION MORFOLOGICA DEL EMBRION:

La forma del embrión sufre modificaciones substanciales, se espesa y crece en todas direcciones especialmente por la multiplicación de las células mesoblásticas.

El Ectodermo encierra al mesodermo y éste a su vez al endodermo que forma parte de una cavidad común en la cavidad vitelina, denominada intestino primario.

Las células ectodérmicas se multiplican formando la placa neural en la zona medio-dorsal y a ambos lados de ella bandas más finas llamadas crestas neurales.

La placa neural se deprime luego longitudinalmente y transforma en un canal que se profundiza juntando sus bordes y dando lugar al llamado Tubo Neural.

Entre los 20 y 30 días, el mesodermo vecino al tubo neural aumenta de espesor y se segmenta en masas que se llaman Somitas.

En número de 44 a 46 los somitas se sitúan a ambos

lados del eje alrededor del cual se desarrollará la columna vertebral, constituyéndose en núcleos de formación del esqueleto, los músculos y el tejido celular tegumentario del sector correspondiente.

Llegado a este estado el desarrollo del embrión -- sin curva en los extremos, cefálico y caudal. Estomatológicamente sólo nos interesa el sector correspondiente a la cabeza y cuello.

FORMACION DE LA EXTREMIDAD CERVICO-CEFALICA:

Arcos Branquiales.- El primer arco faríngeo o mandibular presenta un eje esquelético, el cartílago de Meckel que en su porción posterior o proximal, da origen al Yunque y al Martillo. La región más anterior o distal va a servir de soporte al desarrollo del tejido óseo del maxilar inferior. Contribuye a la formación de la boca.

Los músculos de este primer arco son: El Vientre anterior del Digástrico, músculo del martillo y el periestafilino externo, inervado por la tercera rama del trigémino del primer arco, corresponde este nervio.

Segundo Arco Faríngeo o Hioides.- Su esqueleto es el cartílago de Reicher, forma las cruras o piernas del es-

tribo, la apófisis estiloides, el ligamento estiloideo, la parte cefálica del hueso hioides. El vientre posterior del digástrico y las de la mímica de la cara.

El nervio de este arco es el Facial.

Tercer Arco Faríngeo.- El cartílago da origen a la parte caudal del hueso hioides y su cuerno mayor; sus músculos son el estilofaríngeo y el palatofaríngeo inervados por el nervio glosofaríngeo.

Cuarto, Quinto y Sexto Arco Faríngeos.- Se fusionan para formar los cartílagos Tiroides, Tricoides y Arite-noideos. Los músculos del cuarto arco son inervados por el laríngeo superior.

Los músculos intrínsecos de la laringe están inervados por el recurrente que deriva del sexto arco.

DESARROLLO DE LA BOCA:

El primer indicio de la futura boca se llama estomodeo y es una fosita profunda limitada hacia arriba por un abultamiento cefálico, el mamelón frontal hacia abajo por la eminencia pericardica, hacia afuera abajo por delante por los procesos maxilares y mandibulares, derivados del

primer arco branquial. El fondo de esta cavidad está formado por la membrana faríngea que lo separa del intestino primitivo anterior de tal modo que cuando esta membrana desaparece ambas cavidades se comunican ampliamente.

El epitelio de revestimiento es ectodérmico. En el mamelón frontal aparecen 2 zonas que se denominan placas olfativas, relacionadas con la formación de las cavidades nasales primitivas, a cuyos lados se producen unas salientes llamadas mamelones nasales internos y externos.

El primer arco branquial se divide en dos brotes, uno superior maxilar y otro inferior mandibular. El brote maxilar crece hacia la línea media para unirse a los mamelones nasales. Superficialmente constituyen la mejilla, el surco naseogéneo y el labio superior, menos la parte central derivada del mamelón nasal interno.

Del primer arco branquial deriva también, en profundidad el hueso maxilar como el proceso palatino.

La fracción inferior del primer arco branquial forma la mandíbula.

CIELO DE LA BOCA:

Reabsorbida la membrana bucofaríngea, el cielo de

la cavidad bucal primitiva está formada por el ectodermo - del estomodeo hasta la bolsa del Rathke y por detrás por el endodermo del intestino anterior.

La boca está separada del cerebro anterior por escaso tejido mesenquimatoso. Las placas olfativas que se -- unden entre los mamelones nasales interno y externo forman una especie de saco nasal separado de la boca por el pala - dar primitivo.

Este paladar se adelgaza a modo de débil membrana buconasal y luego se rompe. Esta cavidad primitiva queda - en la pared superior de la boca hasta que el posterior desa - rrollo de la porción palatina del proceso maxilar cierre la ca - vidad bucal y establezca la cavidad definitiva por detrás - del velo del paladar.

La formación de la bóveda palatina comienza al fi - nal del 2do. mes. En la superficie interna de los procesos maxilares se origina una cresta que se desarrolla hacia aba - jo, porque la lengua se interpone entre ellas.

Con el posterior desarrollado de la mandíbula la - lengua desciende. Ambas prolongaciones palatinas se sue - dan con el tabique nasal dependiente del mamelón del mismo nombre. Entre estos elementos quedan restos epiteliales --

formando una capa en T que luego son reabsorbidas por el te
jido mesodérmico. Si la reabsorción no es completa los res
tos pueden formar quistes. La porción posterior de estos -
 procesos palatinos no se osifican y constituyen el velo del
 paladar.

PISO DE LA BOCA:

La unión de la línea media de la parte ventral del
 endodermo de los arcos branquiales y las bolsas faríngeas -
 forman el piso de la boca; de la cara interna de los prime-
 ros arcos branquiales nacen unos abultamientos que se unen
 al tubérculo impar, formándose el extremo anterior de la --
 lengua. La base de la lengua, desprovista de papilas, pero
 con folículos linfoides, deriva de la unión ventral del 2do
 arco branquial. En el límite del primer arco anterior y el
 segundo arco posterior aparece una V abierta hacia adelante
 de papilas calciformes. En el vértice de la V se encuentra
 una profunda depresión del foramen ciego que tiene una ínti-
 ma relación con el desarrollo de la glándula tiroides.

PAREDES LATERALES:

Las paredes laterales de la boca son originadas --
 por los mamelones maxilares y mandibulares.

C A P I T U L O I V

CLASIFICACION DE LAS MALFORMACIONES BUCALES

CLASIFICACION DE MALFORMACIONES BUCALES

Anteriormente he dicho que las malformaciones bucales son anomalías de la conformación normal de dicho sector. También he mencionado que pueden ser hereditarias o adquiridas durante la vida fetal.

Pero es importante recordar que consideramos a los nevos a las malformaciones circunscritas y las clasificaré y ordenaré de la siguiente manera:

- A) Nevos exclusivos de la mucosa: bucal y otras.
- B) Nevos de la Mucosa bucal.
- C) Malformaciones difusas esencialmente cutáneas, con localización en mucosa bucal.
- D) Nevos cutáneo-mucosas, asociados a displasias neuro-oculares o tumoraciones quísticas.
- E) Malformación por defectos embriológicos en la transformación de la boca y cuello.
- F) Malformaciones de orden general con manifestaciones bucales.
- G) Malformaciones esencialmente dentarias.
- H) Procesos genéticos bucales difíciles de ordenar.

A) NEVOS EXCLUSIVOS DE LA MUCOSA BUCAL Y OTROS.

Existen algunos nevos que tienen la característica

de su localización exclusiva simultánea en la mucosa bucal y otras mucosas. Son 2 esencialmente: el Nevo Blanco Esponjoso y la Disqueratosis Intraepitelial Benigna Hereditaria.

(1) Nevo Blanco Esponjoso llamado también Displasia Plegada Blanca Familiar: es una afección relativamente rara de la mucosa bucal, enfermedad que se sigue a una pauta hereditaria como rasgo dominante autosómico pero con penetración irregular y sin predilección definida por el sexo.

Características Clínicas: esta anomalía de la mucosa es congénita en muchos casos y hay niños que nacen con la enfermedad. Otras veces, no aparecen hasta la infancia, niñez, o aún en la adolescencia, época en la cual por lo general alcanza su total intensidad. Las lesiones bucales pueden ser extendidas y afectar carrillos, paladar, encía, piso de la boca y partes de la lengua. La mucosa está engrosada y plegada con consistencia esponjosa y un tono peculiarmente blanco opalescente. A veces, hay una cantidad mínima de pliegues. Las líneas son casi invariablemente -- asintomáticas.

Características Histológicas: Los hallazgos microscópicos en el nevo blanco esponjoso familiar son caracterís

ticas pero no pagnomónicos de la enfermedad. El epitelio - puede estar engrosado, con hiperqueratosis y acantosis, y - la capa basal intacta. Las células de la capa espinosa se continúan hasta la misma superficie presentando edema intra celular. Estas células contienen vacuolas y algunos núcleos picnóticos. La submucosa tiene infiltrado celular inflamatorio leve pero éste no es constante.

Pronóstico y Tratamiento: No hay tratamiento para esta enfermedad pero como es totalmente benigna, el pronóstico es excelente. No hay complicaciones clínicas serias.

(2) Disqueratosis Intraepitelial Hereditaria Be - nigna: Es un síndrome hereditario similar al nevo esponjoso blanco familiar por su origen hereditario aunque sus características clínicas y microscópicas son diferentes.

Manifestaciones Bucales: Las lesiones bucales son blancas, esponjosas, maceradas, con pliegues o sin pliegues, y se localizan en la mucosa; varían de zonas membranosas -- blancas opalescentes a una mucosa irregular o afelpada. Las lesiones suelen abarcar las comisuras labiales y aparecen - como placas blancas, elevaciones puntiformes cuando la muc sa está estirada. Los pacientes también tienen lesiones -- oculares que se caracterizan por placas blancas gelatinosas y espumosas superficiales que cubren la córnea y que a ve -

ces producen ceguera temporal principalmente a fines del ve rano y otoño.

Características Histológicas: Los cortes de la mu cosa bucal muestran engrosamiento con degeneración hidrópi- ca pronunciada y muchas células redondas de aspecto cérico parecidas a perlas epitellales son: Células disqueratóicas.

Tratamiento y Pronóstico: Esta lesión no trae com plicaciones neoplásicas, desaparece por sí sola, no se reco mienda tratamiento.

B) NEVOS DE LA MUCOSA BUCAL:

Los nevos de la mucosa bucal están constituidos -- por elementos malformativos circunscritos, únicos o múlti - ples.

El término Nevo "Nevus" tiene el significado de -- marca o señal de nacimiento. Vulgarmente se les denomina - antojo, lunares, porque popularmente se cree que son deseos maternos o que obedecen a alteraciones lunares.

Algunos autores definen a los nevos como lesiones cutáneo-mucosas displásicas que contienen células névicas, - no significa melanocítica. Sería más correcto si se dijera

que consideramos nevos a las displasias melanocíticas, aclarando que la célula névica del nevo celular intradérmico, es un melanocito modificado.

Como la definición de Nevo es muy controvertida, la OMS considera como Nevos "a todas las malformaciones o displasias circunscritas de la piel y mucosas ectodérmicas con o sin células Dopa positivas, con o sin pigmento hereditario o No."

Los Nevos pueden ser congénitos o aparecer en la infancia y con menor frecuencia a casos de aparición tardía.

Debe tenerse en cuenta el desarrollo y diferenciación congénita de los órganos, se produce en la pubertad y a veces más tarde. La aparición de nevos en edad adulta se explicaría con una exteriorización clínica de lesiones névicas ocultas a través de la acción de estímulos en su mayoría endócrinos (embarazo, tratamientos hormonales, etc.).

A veces los nevos pueden desaparecer espontáneamente. El mecanismo no está suficientemente aclarado, pero seguramente está vinculado al de autoinmunidad.

C) MALFORMACIONES ESENCIALMENTE CUTÁNEAS:

Existen manifestaciones esencialmente cutáneas de

carácter difuso o generalizado (no circunscritos), con localización posible en la mucosa bucal. Son procesos principalmente cutáneos que presentan lesiones semiológicas variadas (ampollas, discromias, etc.) por lo general múltiples.

Son enfermedades genéticas que siguen leyes hereditarias.

La mejor clasificación es la sintomática en base a su lesión fundamental: malformaciones pigmentarias, ampollas, escamosas, etc.

D) NEVOS CUTANEO MUCOSAS ASOCIADAS A DISPLASIAS -
NEURO-OCULARES O TUMORACIONES QUISTICAS:

Cuando los nevos se localizan en piel y mucosas y coexisten en malformaciones semejantes del sistema nervioso y los ojos constituyen procesos que se denominan facomatosis. La facomatosis merece analizarse independientemente por sus localizaciones tan características. Algunas veces estas facomatosis tienen entre sus elementos, además de nevos, blastomas genéticos: los epitelomas, vasos celulares del síndrome vaso-celular.

E) MALFORMACIONES POR DEFECTOS ENBRIOLÓGICOS EN -
LA CONFORMACION DE LA BOCA Y CUELLO:

Entre las displasias bucales por defecto del desarrollo de la cavidad bucal; falta de desarrollo, alteraciones del crecimiento de determinados segmentos, defectos de coalescencia, difusión del organismo en su localización bucal, quistes y fístulas, reabsorbidos a nivel de los rafe.

F) MALFORMACIONES DE ORDEN GENERAL CON MANIFESTACIONES BUCALES:

Hay displasias que abarcan diversos sectores del organismo y tienen además repercusión bucal. Algunos autores la llaman síndrome displasia, son de origen genético casi en su totalidad, aunque los hay cromosómicos como en el síndrome de Down o Mongolismo. Las facomatosis si no fueren por sus localizaciones tan características hubieran tenido que agruparse en este grupo.

G) MALFORMACIONES ESENCIALMENTE DENTARIAS:

Hay anomalías exclusivamente dentarias como la amelogenesis imperfecta hereditaria o asociada a otras malformaciones como las llamadas defectos ectodérmicos congénitos.

H) PROCESOS GENETICOS BUCALES DIFICILES DE ORDENAR:

Existen displasias de variados tipos que no pueden excluirse entre los anteriores tratados como Acatalacemia o Gangrena Familiar que produce gangrena o ulceraciones mucosas, es familiar y genética.

El ordenamiento en que he tratado la clasificación de las malformaciones bucales es para ubicar los procesos hereditarios o binculados al desarrollo dentro de sus manifestaciones clínicas fundamentales facilitando así el diagnóstico.

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

- Las malformaciones o displasias pueden presentarse al nacer pero también pueden presentarse días y aún años más tarde, pero sólo en el primer caso se llaman congénitas.
- En las malformaciones hereditarias se forman al fusionarse el espermatozoide y el óvulo (gametos) para formar el huevo o cigoto.
- Los cromosomas están formados por los gametos y son los que llevan el material hereditario de cada uno de los -- progenitores.
- Para poder afirmar que una lesión es malformativa hay -- que comprobar primero su carácter hereditario y segundo que tenga las características clínicas de las malforma-ciones y una histología también malformativa.
- Es preciso argumentos genéticos o por lo menos clínicos o histológicos asociados para calificar a una lesión de malformación o defecto del desarrollo.
- En las enfermedades hereditarias o genéticas el factor etiológico es preconcepcional, es decir, transmitida de -- padres a hijos por los gametos.
- Se conocen como embriopatías las alteraciones del seguno

do período de diferenciación orgánica, que transcurre -- del 16vo. a 75vo. días de vida intrauterina.

- El período más peligroso de las embriopatías es entre la 3ra. y 13va. semana del embarazo, siendo la máxima entre la 3ra. y 8va. semana.
- Las malformaciones bucales son anomalías de la conformación normal de la cavidad oral, que pueden ser hereditarias o bien adquiridas durante la vida fetal.

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

- SALINAS CARLOS R. ET AL.; Genética Facial; Publicación Científica N° 378; Organización Panamericana de la Salud; Washington, D.C., E.U.A.; Pág. 53 a 57.
- GORLING ROBERTH J. ET AL.; Patología Oral; Reimpresión 1980; Editorial Salvat; Barcelona España; Pág. 105 a 115.
- SHAFER WILLIAM G. ET AL.; Patología Bucal; 3a. Edición 1978; Editorial Interamericana, México, D.F.; Pág. 11 a 67.
- MALCOMMLA. LUNCH. ET AL.; Medicina Bucal; Séptima Edición 1980; Editorial Interamericana; Pág. 252 a 261.
- BORGHELLI RICARDO FRANCISCO ET AL.; Patología Bucal; 1a. Edición 1979; Editorial Mundi; Buenos Aires Argentina; Pág. 649 a 652.
- ZEGARELLI EDWARD V. ET AL.; Diagnóstico en Patología Oral; Reimpresión 1975; Editorial Salvat; Barcelona España; Pág. 90 a 101.
- DAVID GRISPAN ET AL.; Enfermedades de la Boca; Tomo III, 1976; Editorial Mundi; Buenos Aires Argentina; Pág. 1835 a 1872.

- BRUNSON. GALL. ET AL.; Tratado de Patología Humana; Primera Edición 1975; Editorial Intearmericana, S.A. México Pág. 92 a 109.
- DR. JAN LANGMAN ET AL.; Embriología Médica; Impreso en México 1975; Editorial Interamericana; Pág. 354 a 363.
- DR. MED. P. E. BECKER ET AL.; Genética Humana; Tomo IV; Ediciones Toray; Barcelona España; Pág. 319 a 322.