



Universidad Nacional Autónoma de México

ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
ZARAGOZA

28 No 115

"TRASTORNOS OSEOS MAS FRECUENTES EN LOS MAXILARES"
DIAGNOSTICO CLINICO Y RADIOGRAFICO

TESIS

Que para obtener el título de
CIRUJANO DENTISTA
presentan

OSORIO MORENO CLAUDIA
BAEZ MAGDALENO FRANCISCO ARTURO



1982



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 esta 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

	Pag.
INTRODUCCION	1
FUNDAMENTACION DEL TEMA	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	4
OBJETIVOS	5
HIPOTESIS DE TRABAJO	6
MATERIAL Y METODO	7
CAPITULO I . PRINCIPIOS GENERALES	
Tejido Oseo	8
Maxilar Superior e Inferior	16
Bibliografia	24
CAPITULO II . TRASTORNOS OSEOS DEL DESARROLLO	
Agnatia	25
Micrognatia	26
Macrognatia	28
Hendidura Mandibular y Maxilar	30
Paladar Hendido	32
Bibliografia	34
CAPITULO III . TRASTORNOS OSEOS HEREDITARIOS	
Disostosis Cleido-Craneal	38
Disostosis Cráneo-Facial	39
Disostosis Mandíbulo-Facial	41
Esclerostosis o Hiperostosis Cortical	43
Hiperostosis Cortical Infantil	45
Osteitis Deformante	48

	Pag.
Osteogénesis Imperfecta	52
Querubismo	56
Torus Mandibular	60
Torus Palatino	62
Osteopetrosis	64
Picnodisostosis	68
Progería	71
Síndrome de Hurler	74
Síndrome de Hunter	78
Bibliografía	81
CAPITULO IV . TRASTORNOS OSEOS NO HEREDITARIOS	
Displasia Fibrosa	83
Osteoporosis	89
Reticuloendoteliosis	93
Osteomielitis	103
Quiste Traumático de Hueso	109
Defecto Osteoporótico Focal de Médula	
Osea en Maxilares	112
Quiste Ciliado Quirúrgico del Maxilar	114
Bibliografía	116
RESULTADOS	118
CONCLUSIONES	120
PROPUESTAS Y RECOMENDACIONES	122
BIBLIOGRAFIA GENERAL	123

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

Con los adelantos en el campo de la Medicina, Patología, Genética y en general en todas las ramas biológicas, incluyendo la Odontología, se han venido a investigar una serie de patologías que nos facilitan entender día a día la forma en que interactúan y el grado en que afectan a las diferentes estructuras del organismo. En el caso particular de las patologías óseas en los maxilares, el odontólogo no debe estar ajeno a sus manifestaciones, puesto que si bien no son tan frecuentes como se piensa, si es uno de los profesionistas que debería estar preparado para el diagnóstico oportuno de éstas, reconociendo las posibilidades de tratamiento y prevención para que en forma multidisciplinaria se puedan dar las mejores posibilidades a éstos pacientes.

Las patologías óseas maxilares no son bien conocidas por el odontólogo y han llegado a ser hasta ajenas a su práctica diaria, y no por el hecho de ser extraordinariamente raras, sino porque muchas veces pasan inadvertidas por ignorancia del cuadro de la enfermedad o por el mal diagnóstico clínico y radiográfico, y aún más importante porque muchos de éstos pacientes no tienen la debida información y no están concientes de la trascendencia del problema oral en relación a sus demás trastornos sistémicos que llegan a ser tan

grandes y hasta incompatibles con la vida, que las alteraciones odontológicas se dan tan despreciables que se ignoran hasta por el mismo médico, sin tomarse en cuenta que un problema oral puede ser tan primordial y determinante hasta para la misma vida del paciente. Sin embargo, con el advenimiento de nuevos conocimientos en los medios de diagnóstico y tratamiento, y en general las nuevas tendencias de la Medicina, es prácticamente un deber de cada odontólogo el tener presente las posibilidades de tratar éste tipo de patologías.

El fin perseguido en la presentación de ésta tesis consiste en mostrar un panorama general en el que se comprendan las diversas manifestaciones clínicas y radiográficas de las patologías que afectan a los maxilares, para que el odontólogo se oriente hacia lo que puede o no hacer por sus pacientes.

FUNDAMENTACION DEL TEMA

La patología oral es la ciencia más importante sobre la cual fundar el diagnóstico, tratamiento y prevención de enfermedades orales.

Hasta hace poco la Odontología se limitaba al diagnóstico y tratamiento de las enfermedades de los dientes y construcción de prótesis, sin tener una visión verdadera de la enorme importancia que desempeña la patología general en las enfermedades orales.

Todo Cirujano Dentista debe poseer un amplio conocimiento de la patología oral y su amplia gama de repercusiones en el campo.

Así encontramos que los trastornos óseos en maxilares que tienen determinante importancia en la Odontología, son realmente poco estudiados debido a su complejidad y baja frecuencia.

Pretendemos en nuestro estudio mostrar con claridad los aspectos clínicos y radiográficos de todas aquellas alteraciones que de una forma u otra repercuten en cavidad oral, y que por tanto merecen el interés del estomatólogo y el estudiante, con el fin de ampliar su capacidad de diagnóstico.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los trastornos óseos que afectan a los maxilares han sido poco estudiados para lograr establecer un diagnóstico clínico y radiográfico oportuno.

Como grupo, éstas enfermedades pueden aparecer a cualquier edad, es decir están al momento de nacer y o tras se pueden presentar desde la infancia hasta la edad avanzada. Todas ellas son influenciadas por factores intrínsecos y extrínsecos, tanto para su formación como para su desarrollo contenidos en mayor grado en niveles socioeconómicos bajos donde se acentúan los problemas educacionales, nutricionales, ambientales, etc.

El hueso es un tejido calcificado denso, afectado por diversas enfermedades que lo incitan a reaccionar dinámicamente. Algunas de ellas atacan a más de un sólo hueso y siguen un patrón de herencia aunque hay casos en que éste patrón no se desarrolla.

El maxilar y la mandíbula no se excluyen y sufren las enfermedades esqueléticas variando sólo en que la disposición dental llega muchas veces a producir modificaciones óseas como respuesta a la alteración primaria.

Enfocamos en nuestro trabajo las osteopatías más comunes que comprenden un grupo de enfermedades generalizadas y locales y que con relativa frecuencia presentan manifestaciones en maxilares y sistema gnático.

OBJETIVOS

- Analizar las características clínicas y radiográficas de las alteraciones óseas más frecuentes en los maxilares.
- Ampliar los conocimientos sobre las patologías óseas en los maxilares.
- Comprender la importancia del diagnóstico de las alteraciones óseas más frecuentes en maxilares.
- Crear una unificación de criterios diagnósticos sobre las alteraciones óseas maxilares.
- Comprender las repercusiones que dan éstas patologías en el sistema gnático.

HIPOTESIS DE TRABAJO

Un profundo conocimiento de los Trastornos Oseos que afectan a los Maxilares, dará como resultado un - buen diagnóstico clínico y radiográfico, y conducirá a una limitación oportuna brindando un pronóstico alentador.

M A T E R I A L

Revisión Bibliográfica

- . Libros
- . Revistas

M E T O D O

Descriptivo

Su objetivo central es obtener un panorama preciso de la magnitud del problema y derivar elementos de juicio para estructurar estrategias operativas, conociendo las variables que se asocian.

La técnica metodológica que se llevará a cabo será la síntesis bibliográfica y hemerográfica actualizada que nos permitirá obtener información de interés y conocer distintos análisis teóricos y enfoques conceptuales para la consecución del estudio,

CAPITULO I

PRINCIPIOS GENERALES

Tejido Oseo

Maxilar Superior o Inferior

Bibliografia

TEJIDO OSEO

Histología

Para la formación de hueso, se encuentran las células encargadas llamadas osteoblastos.

En un punto central de la zona en que se formará hueso, se desarrollan ciertas células mesenquimatosas que conectan sus salientes citoplasmáticos y se diferencian en osteoblastos, secretando una substancia intercelular de hueso alrededor de sus cuerpos celulares y sus salientes, de modo que quedan rodeadas por la substancia intercelular orgánica de hueso. Esta substancia orgánica se fragua y calcifica, quedando atravesada por canaliculos que conectan las lagunas en las que se encuentran los osteoblastos, que se convertirán en osteocitos al ser rodeados por la substancia intercelular. Estos serán activos durante un período breve (jóvenes).

La mayor parte de hueso se forma capa por capa en las superficies a partir de osteoblastos que se sepultan a sí mismos con la substancia intercelular que secretan. Los canaliculos alrededor de sus salientes y que se extienden hasta la superficie de cada capa nueva de hueso, permite que el líquido tisular que viene desde los capilares, lleve substancias nutritivas hacia las células del hueso.

La substancia intercelular consiste entonces, en dos componentes fundamentalmente distintos; uno orgánico

co y otro inorgánico. La sustancia intercelular se conoce a menudo como matriz ósea que rodea a los osteocítitos. El 77% de la sustancia ósea es inorgánica, el - resto es orgánica. El material orgánico es en un 89% - colágena, también formada por los osteoblastos, pero además contiene mucopolisacáridos sulfatados, algunas - glucoproteínas y otros materiales.

La osificación puede ocurrir bajo condiciones metabólicas anormales de calcio,, sin acompañarse de calcificación, formandose hueso no calcificado o tejido - osteoide diferente al calcificado. El término osificación se aplica a los osteoblastos que evolucionan y se secretan la sustancia intercelular orgánica única del - hueso. El término calcificación se refiere a la precipitación de sales de calcio en un tejido (no siempre óseo o cartilaginoso).

Después de calcificado el hueso por completo, el único mecanismo por el que se puede extraer el calcio consiste también en retirar la sustancia intercelular orgánica. A éste proceso se le conoce como resorción - ósea, y es un fenómeno tan común en el organismo como la formación ósea,

La resorción ósea ocurre en las superficies de - las estructuras óseas y es mediada por grandes células multinucleadas llamadas osteoclastos,

En la calcificación, el mineral que se deposita - on el hueso es transportado y pasa desde los capilares

hasta el líquido tisular, de modo que el material disuelto en éste, se puede depositar en el hueso.

Los osteoblastos u osteocitos son esenciales para que se calcifique la matriz, que tiene en sí misma, - tendencia física o química a calcificarse en condiciones en las que otros componentes de tejido no lo harían.

Wells mostró que el cartílago no calcificado muerto, se calcificaría al ser transplantado y con acceso a líquido tisular. También se llegó a demostrar que la calcificación iría adelante aún a falta de células vivas, y además que el hueso y cartílagos muertos continuarían calcificandose si se le añade a las soluciones enzima de fosfatasa alcalina. Esto se refuerza por la formación de fosfatasa alcalina de los condroblastos hipertrofos al calcificarse el cartílago, o de la elevada producción de fosfatasa alcalina de osteoblastos en la reparación de alguna fractura que se denota en el aumento en sangre. Así, hay una clara relación - entre la formación local de fosfatasa alcalina y la -- calcificación de la substancia intercelular orgánica - de cartílago y hueso. De ahí la creencia de que los osteoblastos y osteocitos jóvenes juegan un papel importante en la calcificación al formar fosfatasa alcalina.

El mineral con el que está impregnada la matriz - ósea en el hueso maduro y calcificado por completo, es tá bajo la forma de cristales de hidroxapatita, dis--

puestos como agujas, bastones o tubos de 30 X 600 Å y distribuidos linealmente entre fibras de colágena o dentro de ellas.

La única manera en que puede crecer el hueso es por la producción de hueso nuevo en una de sus superficies. Pero si sólo ésto pasara, el hueso nunca sería la estructura tubular hueca que tiene al terminar su crecimiento, porque su cavidad medular sería del mismo tamaño de la del hueso del feto. De ahí que para que éste se convierta en hueso tubular, deben operar de manera simultánea dos fenómenos de superficie; debe añadirse hueso nuevo a su superficie exterior, y el hueso viejo debe reabsorberse desde su superficie interior, de modo que ésta aumente de diámetro en proporción con la anchura total. Por lo tanto, la resorción es tan importante como la formación de hueso nuevo, en lo que a crecimiento respecta.

Existen dos formas de tejido óseo;

1. Hueso esponjoso, constituido por fibras delgadas y laminillas.

2. Hueso compacto, que es denso y firme.

Estos tipos de huesos son porosos, y su diferencia radica en; el tejido compacto tiene menos espacios y se encuentra siempre en el exterior del hueso; mientras que el tejido esponjoso tiene cavidades mayores y soluciones de continuidad más delgadas, encontrándose en el interior del hueso.

La cantidad relativa de éstas dos clases de tejido varía en los diferentes huesos del esqueleto, y hasta en las mismas partes de un mismo hueso, según la necesidad de fuerza o ligereza a la que estén sujetos.

El hueso está cubierto por una membrana llamada perióstio (excepto en sus extremos cartilaginosos), formada por una capa externa de tejido conjuntivo y una capa interna de fibras finas que forman mallas densas. En los huesos jóvenes, el perióstio es grueso, vascular y está adherido a los cartílagos epifisarios. Conforme el hueso madura, el perióstio se adelgaza y se vuelve menos vascularizado. En cambio, los huesos están muy vascularizados, y esto se realiza a través de los conductos de Volkman, en los cuales entran y salen gran cantidad de vasos sanguíneos. Los vasos sanguíneos provenientes del perióstio se dirigen hacia el sistema de conductos haversianos, alrededor de los cuales están dispuestas las laminillas y entre ellas, distribuidas en forma de círculos, se encuentran las laminillas que contienen las células óseas.

La médula del cuerpo de un hueso largo se nutre por una arteria gruesa (o varias) denominada arteria medular o nutricia que entra al hueso por el agujero nutricio, situado casi siempre a la mitad de la diáfisis y perfora al hueso compacto en dirección oblicua. Manda ramificaciones hacia arriba y hacia abajo, que se subdividen en la médula y penetran al tejido óseo.

adyacente. Las terminaciones de éstos vasos se anastomosan con las arterias de los tejidos compacto y esponjoso, y así es como toda la sustancia ósea es nutrida por los vasos sanguíneos intercomunicantes.

Los filetes nerviosos acompañan a las arterias hacia el interior del hueso, formando un plexo alrededor de los vasos sanguíneos. Estas fibras nerviosas comprenden fibras aferentes mielínicas y fibras autónomas no mielinizadas.

Embriología

Al comenzar el segundo mes de vida fetal, se inicia la osificación, encontrándose el embrión preformado de cartílagos y membranas. Por lo tanto, existen -- dos tipos de osificación:

1.-Intramembranosa

2.-Intracartilaginosa o endocondral

Osificación intracartilaginosa.- La mayor parte del esqueleto se desarrolla como resultado de osificación endocondral, que desarrolla un proceso específico. Las células mesenquimatosas del núcleo central se separan y diferencian en condrocitos que pronto desarrollan modelos cartilaginosos. En el mesénquima periférico, ésta diferenciación produce el pericondrio, formado por dos capas; una externa que forma colágena y por lo tanto tejido conectivo, y otra interna que no se diferencia y se llama capa condrógena del pericondrio. Los condrocitos crecen y se hipertrofian, secretando -

fosfatasa alcalina que calcifica la substancia intercelular y provoca la muerte de éstas células al disminuir su nutrición. Aún en crecimiento cartilaginoso por aposición, la aparición de capilares en la capa condrógena del pericondrio hace que aparezca un patrón de diferenciación en el que los condroblastos y condrocitos se vuelven osteoblastos y osteocitos, y la capa externa o pericondrio se transforma en periostio. En la capa interna del cartílago sucede lo mismo, debido quizás, al aporte de oxígeno a través de los capilares. Algunas células de la capa interna del periostio se diferencian en condroblastos y forman cartílago en casos de fractura. En donde existen capilares, se diferencian en osteoblastos, formando hueso.

Conforme el cartílago calcificado comienza a desintegrarse en su parte media, las células osteógenas y capilares se mueven desde esa capa interna del periostio hacia la parte media, constituyendo un centro de calcificación desde el cual empieza la formación de hueso.

Osificación intramembranosa.- Es la causante -- principal de la formación de la mayor parte de los huesos del cráneo.

Como el hueso que se forma en membranas no tiene cartílago que lo permita el crecimiento intersticial, la manera en que crecen los huesos del cráneo en extensión es distinta de la manera en que lo hacen los

huesos del cartílago.

Las zonas en que se desarrollan éstos huesos son ocupadas primero por mesénquima. La osificación intramembranosa se inicia cuando un acúmulo de células mesenquimatosas se diferencian en osteoblastos. Los sitios en los que aparecen por primera vez los acúmulos de osteoblastos son los centros de osificación. Suelo haber dos por cada hueso de la bóveda craneana.

La proliferación de osteoblastos y su diferenciación a osteocitos con su respectiva substancia intercelular forman haces de hueso llamados espículas, que bien desarrolladas se irradian desde el centro de osificación, denominándose trabéculas óseas. Estas unidas entre sí, forman el hueso esponjoso, y cuando la substancia ósea substituye los espacios intertrabeculares y se convierte en característica predominante del tejido, se dice que éste es hueso compacto o denso.

MAXILAR SUPERIOR E INFERIOR

Los huesos de la cara se dividen en dos porciones: La superior, integrada por 13 huesos, doce de ellos dispuestos en pares a un lado y otro del plano sagital; mientras el otro es impar y coincide con este plano. Los huesos pares son: maxilares superiores, malar, unguis, cornetes inferiores, huesos propios de la nariz y palatinos. El impar es el vómer.

La porción inferior de la cara está integrada únicamente por el maxilar inferior.

Maxilar Superior

Está representado por dos huesos homólogos, el maxilar propio y la premaxila. La premaxila es un hueso separado en la mayoría de los animales, porta los incisivos y forma la porción anterior del paladar duro y el borde de la abertura piriforme. La composición del maxilar superior humano por el premaxilar y maxilar está indicada por la fisura incisiva, extendiéndose desde el forámen incisivo hasta el alveolo del canino.

El maxilar superior tiene 5 centros de osificación que aparecen al final del segundo mes de vida fetal, y son los siguientes: externo o malar, orbitonasal, anteroinferior o nasal, internoinferior o palatino y el formador de la pieza incisiva, situado entre los centros nasales y delante del palatino.

Este hueso forma la mayor parte de la porción superior y su forma se aproxima a la cuadrangular, siendo aplanada de fuera a adentro. Está constituido por dos caras, cuatro bordes, cuatro ángulos y una cavidad o seno maxilar.

Caras:

Cara interna. En su parte inferior destaca una saliente horizontal llamada apófisis palatina. Es mas o menos plana y su cara superior lisa forma parte del piso nasal, mientras la inferior es rugosa y forma parte de la bóveda palatina. Su borde externo está unido al resto del maxilar; el borde anterior forma la espina nasal; y el posterior se une con la porción horizontal del palatino. Por detrás de la espina nasal se haya el conducto palatino anterior, por el que pasa el nervio esfenopalatino inferior y una rama de la arteria esfenopalatina. En su parte superior se ve articulado con la rama vertical del palatino y por delante de ésta se encuentra un gran orificio, el seno maxilar. Por delante del orificio del seno, existe un canal vertical o nasal que se limita al frente por la apófisis ascendente del maxilar superior que sale del ángulo anterosuperior del hueso. Esta apófisis tiene en su cara interna la cresta turbinal inferior que se articula con el cono inferior; por encima se halla la cresta turbinal superior que se articula con el cono medio,

Cara externa. En su parte anterior y por encima -

de la implantación de incisivos se observa la foseta - mirtiforme que se limita posteriormente por la giba ca nina. Por detrás de ésta se encuentra la apófisis pira midal cuya base se une con el resto del hueso; su vértice rugoso se articula con el hueso malar; su cara su perior u orbitaria que forma parte del piso orbital y lleva un canal anteroposterior o conducto suborbitario. En su cara anterior se abre éste conducto en el agujero suborbitario. Entre éste orificio y la giba canina se localiza la fosa canina. De la pared inferior del canal suborbitario salen unos conductos excavados en el hueso que terminan en los alveolos del canino e incisivos, y son los conductos dentarios anteriores; por último, la cara posterior de la apófisis piramidal corresponde por dentro a la tuberosidad del maxilar y -- por fuera a la fosa cigomática. Contiene diversos orificios, los agujeros dentarios posteriores, donde pasan los nervios dentarios posteriores y las arterias alveolares.

Bordes;

Borde anterior. Por abajo presenta la parte anterior de la apófisis palatina y la espina nasal anterior. Por arriba forma el orificio anterior de las fosas nasales.

Borde posterior. Es redondeado y forma la tuberosidad del maxilar. Su parte superior recibe la apófisis orbitaria del palatino y forma parte de la fosa --

pterigomaxilar. En su parte baja rugosa, se articula con la apófisis piramidal del palatino y la anterior del pterigoides. Esta articulación contiene al conducto palatino posterior por donde pasa el nervio palatino anterior.

Bordo superior. Forma el límite interno de la pared inferior de la órbita y se articula con el únguis por delante, y por detrás con la apófisis orbitaria del palatino. Presenta semiceldillas que se completan al articularse con éstos.

Bordo inferior o alveolar. Contiene los alveolos dentarios cuyo vértice perforado da paso al paquete vasculonervioso de los dientes. Estos alveolos se hallan separados por tabiques óseos o apófisis interdientarias.

Angulos:

Presenta cuatro ángulos; 2 superiores y 2 inferiores.

Estructura:

La apófisis palatina, la base de la apófisis ascendente y el borde alveolar están formados por tejido esponjoso; el resto del hueso se constituye de tejido compacto.

En el centro del hueso hay una cavidad denominada seno maxilar o antro de Hignore, en forma de pirámide cuadrangular de base interna y vértice externo.

Maxilar Inferior

Hace su aparición como estructura bilateral en la sexta semana de vida fetal en forma de una placa delgada de hueso, lateral y a cierta distancia en relación al cartilago de Meckel, que es un bastón cilindrico de cartilago. La mayor parte de éste cartilago desaparece sin contribuir a la formación del hueso de la mandíbula que se desarrolla alrededor por osificación intramembranosa. Solamente en una pequeña parte, a cierta distancia de la línea media, ocurre osificación endocondral. Aquí el cartilago se calcifica y es destruido por condroclastos, substituido por tejido conjuntivo y después por hueso. Durante toda la vida fetal, el maxilar inferior es un hueso par. Los maxilares inferiores están unidos en la línea media por fibrocartilago a nivel de la sínfisis mandibular. El cartilago de la sínfisis no se deriva del cartilago de Meckel, sino se diferencia a partir del tejido conjuntivo de la línea media. En él se desarrollan pequeños huesos irregulares conocidos como 'osículos mentonianos', y al final del primer año se fusionan con el cuerpo del maxilar. Al mismo tiempo, las dos mitades del maxilar inferior se unen mediante la osificación del fibrocartilago sínfisiario.

Entre los 30 y 40 días aparecen seis centros de osificación mandibular, y son: El centro inferior en el borde maxilar; centro incisivo a los lados de la línea

media; centro suplementario del agujero mentoniano; -- centro condíleo para el cóndilo; centro coronoideo para la apófisis coronoides; y centro de la espina de -- Spix.

En la vida extrauterina, a los tres meses aproximadamente se soldan los dos huesos mandibulares, formando uno sólo, dividido en un cuerpo y dos ramas.

Cuerpo:

Tiene forma de herradura con su concavidad hacia atrás. Tiene dos caras y dos bordes:

Cara anterior. En su línea media tiene una cresta vertical llamada sínfisis mentoniana, que es la soldadura de los dos huesos. Hacia afuera y atrás (bilateralmente) se encuentra el agujero mentoniano de donde salen el nervio y vasos del mismo nombre. Más atrás se encuentra la línea oblicua externa, que parte del borde anterior de la rama vertical, y termina en el borde inferior del hueso; en ésta línea se insertan los músculos triangular de los labios, cutáneo del cuello y cuadrado de la barba.

Cara posterior. Tiene cuatro tubérculos cerca de la línea media llamados apófisis geni. Los dos superiores insertan al músculo geniogloso y los dos inferiores a los genihioideos. En el borde anterior de la rama vertical, se encuentra la línea oblicua externa o milohioidea, donde se inserta el músculo milohioideo. Por fuera de la apófisis geni y encima de la línea o--

bílica se encuentra la foseta sublingual, que aloja a la glándula sublingual; y más afuera y abajo se encuentra otra foseta más grande llamada foseta submaxilar, que aloja a la glándula submaxilar.

Borde inferior. Tiene dos fosetas digástricas donde se inserta el mismo músculo.

Borde superior o alveolar. Presenta una serie de alveolos dentarios.

Bordes anteriores y posteriores. En ellos se insertan los ligamentos coronarios de los dientes.

Ramas:

Son dos, aplanadas transversalmente y de forma -- cuadrangular. Su plano es vertical y su eje mayor oblicuo. Tiene dos caras y cuatro bordes;

Cara externa. En su parte inferior es rugosa y -- ahí se inserta el músculo masetero.

Cara interna. En su parte media y hacia la mitad de su línea diagonal, se encuentra el orificio superior del conducto dentario inferior donde pasan nervios y -- vasos del mismo nombre. Después hay una saliente triangular o espina de spix donde se inserta el ligamento esfenomaxilar. Hacia adentro y abajo está el canal milohioideo donde se aloja el nervio y vasos milohioideos. En la parte inferior y posterior de la cara interna, existen varias rugosidades donde se inserta el músculo pterigoideo interno.

Borde anterior. Oblicuo hacia abajo y adelante, --

Forma un pequeño canal con bordes divergentes. Este -- borde forma el lado externo de la hendidura vestibulo--
cigomática.

Borde posterior. Es liso y obtuso. Guarda rela---
ción con la glándula tiroidea.

Borde superior. Posee la escotadura sigmoidea, si
tuada entre los dos gruesos salientes; la apófisis co--
ronoides por delante y el cóndilo del maxilar inferior
por detrás.

Borde inferior. Se continúa con el borde inferior
del cuerpo. Por detrás se une con el borde posterior y
forma el ángulo del maxilar inferior o gonion.

Estructura:

Está formado de tejido esponjoso, cubierto por u--
na gruesa capa de tejido compacto, adelgazándose a ni--
vel del cóndilo.

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

- 1.- Orban B.J. Histología y Embriología Bucal.
Editorial Prensa Médica Mexicana. p.p. 14-16
- 2.- Langman Jan. Embriología Médica.
Editorial Interamericana. p.p. 3, 33, 39, 59,
332, 333; 1967
- 3.- Arthur W. Ham. Tratado de Histología.
Editorial Interamericana. Séptima edición. 352-414
- 4.- Gardner Ernest, Gray Donald S. Anatomía Humana.
Editorial Salvat. p.p. 810, 876.
- 5.- Fernando Quiroz Gutiérrez. Anatomía Humana.
Editorial Porrúa. p.p. 97, 100; 108, 111. 1980
- 6.- Testut L., Jacob O. Tratado de Anatomía Topográfica
Tomo I. Editorial Salvat Editores. Octava Edición
p.p. 197, 203, 206, 257. 1975.
- 7.- Houssay B.A. , Barcia-Caldeyro, Covian M.R.
Fisiología Humana. Editorial El Ateneo. Cuarta Ed
p.p. 590, 598.

C A P I T U L O I I

TRASTORNOS OSEOS DEL DESARROLLO

Agnatia

Micrognatia

Macrognatia

Hendidura Mandibular y Maxilar

Paladar Hendido

Bibliografía

AGNATIA

Definición

Defecto congénito raro, caracterizado por la ausencia del maxilar superior o inferior.

Etiología

Defecto del desarrollo (congénito).

Características Clínicas

Puede haber falta de formación del arco mandibular, así como de la apófisis maxilar y premaxila. Frecuentemente falta el orificio bucal (astomía) y la lengua. A veces no hay comunicación con la faringe.

Se asocia con la sinotia o fusión de las orejas - en la unión de la línea media, normalmente ocupada por la mandíbula; con pie equinovaro, malformaciones vasculares y transposición de vísceras.

Características Radiográficas

Es dudoso que exista la falta absoluta en la mandíbula, pero su tamaño está tan disminuido, que la sínfisis raras veces se extiende por delante del borde posterior del paladar duro.

Hay agenesia del ángulo de la rama y del cóndilo de la mandíbula, pudiendo ser bilateral. Puede haber agenesia de las apófisis maxilares o de la premaxila.

MICROGNATIA

Definición

Maxilar pequeño, ya sea superior o inferior.

Etiología

Puede ser congénita o adquirida. La congénita es desconocida, aunque se ha visto que puede seguir un patrón hereditario dominante autosómico. La adquirida, - puede ser por secuelas de traumatismos, infecciones, - artritis reumatoide, etc., y se debe fundamentalmente a la falta de centros de crecimiento condilares, y a - veces a la falta de cóndilos. Esta última es de origen posnatal debido a un trastorno en la zona de la articu-
lación mandibular.

Características Clínicas

La micrognatia del maxilar superior se debe frecuentemente a una deficiencia en la zona premaxilar. - Estos pacientes tienen el tercio medio de la cara retraído, y un mal desarrollo de las estructuras nasales y nasofaríngeas.

La micrognatia maxilar se asocia con; disostosis cráneo-facial, acrocefalosindactilia, síndrome caracterizado por oxicefalia, sindactilia de manos y pies, y trisomía 21 (mongolismo).

En la micrognatia mandibular, existe retrusión -- del mentón, acentuación del ángulo mandibular, barbi--
lla deficiente y maloclusión clase III. La agnosia --

condilar produce micrognatia mandibular verdadera así como la anquilosis articular causada por trauma o infección de la mastoides, oído medio o de la misma articulación. Esto se debe a la afección de los centros de crecimiento mandibulares.

La micrognatia mandibular se asocia con: Síndrome de aglosia-adactilia, artromiodisplasia congénita, ona mismo con cabeza de pájaro, síndrome de Turner (XO), - trisomía 18, hipercalcemia idiopática, agenesia renal, disostosis mandibulo-facial, síndrome de Robin, progeria, síndrome orofaciodigital, oculomandibulodiscefalia con hipotricosis, displasia oculoauriculovertebral.

MACROGNATIA

Definición

Es una anomalía en la que los maxilares son anormalmente grandes, acompañada proporcionalmente por un aumento de tamaño general del esqueleto.

Etiología

No se sabe con certeza, aunque el prognatismo puede deberse a una disparidad entre el tamaño del maxilar superior e inferior.

Características Clínicas

Puede haber protrusión mandibular o prognatismo, y los factores que pueden influir son: aumento de la altura de la rama lo cual forma un ángulo menos pronunciado con el cuerpo de la mandíbula; aumento de longitud del cuerpo de la mandíbula; aumento del ángulo gonial; ubicación anterior de la fosa glenoidea; disminución de longitud del maxilar superior; localización posterior de la mandíbula con relación al cráneo; barbilla prominente y variantes de los perfiles blandos.

Se puede asociar con la enfermedad de Paget en donde existe un aumento de tamaño del cráneo y maxilares así como con la acromegalia (agrandamiento progresivo de la mandíbula) y la leontiasis ósea (displasia fibrosa en la que hay agrandamiento de maxilar superior).

Características Radiográficas

Agrandamiento de maxilares con marcado prognatismo en los casos de afección mandibular.

Tratamiento

Quirúrgico (ostectomía o resección mandibular).

HENDIDURA MANDIBULAR Y MAXILAR

Definición

En el maxilar superior, es una falta de fusión -- del proceso nasal central con los laterales.

En mandíbula es un defecto de desarrollo originado por la falta de desarrollo de la cópula impar que -- crece entre los procesos mandibulares pares primarios para formar el arco mandibular o por una persistencia del surco central de los tres surcos evanescentes que aparecen en el proceso mandibular del embrión de 5 mm hasta 6 mm y que desaparecen normalmente al llegar al estadio de 10 mm hasta 16 mm.

Etiología

Al parecer no existe una base genética para el desarrollo de éstas anomalías y no se sabe con certeza -- su etiología.

Características Clínicas

La falta de unión completa de los procesos maxilar y mandibular produce macrostomía, o sea una boca a normalmente ancha,

En el maxilar superior la hendidura se presenta -- entre las estructuras derivadas de los mismos procesos y puede ser unilateral o bilateral. En la mayoría de -- los casos se presenta con labio hendido a partir del -- borde inferior de la ventana nasal a un lado de la línea media a través del hueso maxilar y del proceso al-

veolar, llegando hasta la región del foramen incisivo. La fusión epitelial se realiza, pero ésta pared no es perforada por el mesodermo, abriéndose la unión epitelial (entre la sexta y séptima semana intrauterina).

La relación del maxilar hendido con los dientes y hueso varía. A veces el hueco es entre premaxila y maxila, al lado del segundo incisivo. Rara vez se encuentra en medio del mismo diente. Puede haber ausencia -- del segundo incisivo o hallarse hasta dientes supernumerarios.

En la mandíbula, la profundidad y extensión de la hendidura varía de la siguiente manera: involucrando únicamente labio sin penetrar a hueso; puede haber anquiloglosia; frecuentemente hay hundimiento completo - de la mandíbula, lengua y parte del cuello llegando -- hasta hueso hioides, pudiendo quedar algunas veces libre la lengua.

Las partes esqueléticas y dientes se desarrollan después de la unión de los procesos faciales y por lo tanto se forman en un tejido uniforme sin relación con la localización exacta de los límites entre los antiguos procesos.

PALADAR HENDIDO

Definición

Es un defecto del desarrollo que se caracteriza por la falta de fusión normal de las protuberancias palatinas con el tabique nasal debido a la ausencia de fuerzas, interferencias de la lengua o disparidad de tamaño de las partes afectadas.

Etiología

Se debe a un factor genético, aunque influyen factores tales como deficiencias nutricionales, enfermedades infecciosas y traumatismos en el embarazo. Puede ser hereditario.

Características Clínicas

Puede existir una falta de unión total o incluso, uno de los procesos palatinos puede unirse con el tabique nasal pero no con el opuesto. Esto se realiza antes del tercer mes, iniciándose la unión desde la región anterior hasta la posterior, y variando el hueco desde su falta de unión total hasta úvula escotada o bifida. La hendidura puede abarcar paladar duro y blando o únicamente blando. Cuando abarca paladar duro, se extiende hacia adelante a través de reborde alveolar y del labio, produciéndose una del labio, reborde y paladar, existiendo gran solución de continuidad en la bóveda palatina con abertura directa hacia la cavidad nasal.

En un 84% se asocia con labio leporino y en éste caso puede haber una masa excrecente de tejido formada del proceso nasal medio.

Puede existir defecto del habla y perturbaciones psicológicas.

Características Radiográficas

A veces hay falta de la porción premaxilar del hueso produciéndose un verdadero defecto de la línea media pudiéndose desviar hacia los lados.

Hay alteraciones dentales con malformaciones en las zonas donde pasa la fisura. Son frecuentes los dientes supernumerarios.

Tratamiento

La cirugía llega a corregir la patología en la mayoría de los casos. Esta se deberá realizar después de los 18 meses de edad, en donde habrá menos peligro de interferencia grave sobre los centros de crecimiento.

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

- 1.- Orban B.J. Histología y Embriología Bucal.
Editorial Prensa Medica Mexicana.p.p.14-17.
- 2.- Langman Jan. Embriología Medica.
Editorial Interamericana. 1967
- 3.- Robert J.Gorlin, Kurt H. Thoma, Henry M. Goldman.
Patología Oral. Editorial Salvat. 1975.p.p. 13, 47
55, 56, 57.
- 4.- William G. Shafer, Maynard K. Hine, Barnett M. Levy.
Tratado de Patología Bucal. Editorial Interamericana.
Tercera Edición. 1977.p.p.7, 13.
- 5.- Robins Stanley L. Patología Estructural y Funcio--
nal. Editorial Interamericana. 1975.p.p. 828.
- 6.- Lester Burket. Medicina Bucal.
Editorial Interamericana. Sexta Edición. p.p. 521,
522.
- 7.- Peralta Serrano. Patología de Crecimiento y Desa--
rrollo del Niño. Editorial Madrid, 1975.
- 8.- Facial Develomental Deformities. Calatrava L.
Quintessence Int, 1979 aug 10 (8); 9,11.
- 9.- Correlación Embriológica de las Malformaciones Ma--
xilofaciales, Collada Otero F., Jover P. Bol Med -
Hosp Inf Mex 1979 mar-abr 36 (2) 191, 200.
- 10.- Aspectos Psicológicos y Tratamiento de las Defor--
midades Faciales del Desarrollo. Calatrava V, Párra--
mo, Bol Inf Dent (Madr) 1979 jul-ago (301) 21-34.

C A P I T U L O I I I

TRASTORNOS OSEOS HEREDITARIOS

Disostosis Cleido-Craneal
Disostosis Cráneo-Facial
Disostosis Mandíbulo-Facial
Esclerostosis e Hiperostosis Cortical
Hiperostosis Cortical Infantil
Osteitis Deformante
Osteogónosis Imperfecta
Querubismo
Torus Mandibular
Torus Palatino
Osteopetrosis
Ptenodisostosis
Progeria
Síndrome de Hurler
Síndrome de Hunter
Bibliografía

DISOSTOSIS CLEIDO-CRANEAL

Disostosis Mutacional. Sind. Schenthauer-Marie-Sainton.

Definición

Síndrome caracterizado por la falta de desarrollo y calcificación de las clavículas, deformidades del cráneo y a veces anomalías de tejidos óseos y dentales.

Etiología

Se transmite como carácter dominante autosómico aunque aparezca espontáneamente en casi la mitad de los pacientes y en ambos sexos.

Características Clínicas

Afecta a los huesos de origen intramembranoso como cráneo, cara y clavículas, aunque también llega a afectar a los huesos intracartilaginosos.

Las clavículas son las más afectadas, observándose desde defectos de calcificación hasta falta total. Estos pacientes presentan movilidad exagerada de hombros que a veces pueden tocarse en la línea media.

Los pacientes son generalmente de estatura baja; 1,55 cm promedio en hombres y 1,41 cm en mujeres. Tienen cuello largo y hombros estrechos e inclinados por la deficiencia clavicular. Frecuentemente presentan acortamiento de los huesos de las piernas y luxación completa de caderas. Su cráneo es braquicefálico con holladura frontal y parietal, dando aspecto de cara pequeña, con ensanchamiento de la base de la nariz y

punto deprimido.

Hay un deficiente desarrollo del premaxilar y el maxilar es pequeño. También existe un pequeño hipodesarrollo de la mandíbula que provoca protrusión o prognatismo.

El arco del paladar es estrecho, alto y ojival, a veces con hendidura completa del paladar, tejidos duros y blandos.

Los dientes pueden tener forma y tamaño variable y suele haber maloclusiones. También se observa una pseudoanodoncia por la tardía erupción de dientes y a veces su inclusión. Algunas veces hay hipoplasia del esmalte (Thoma) aunque hay quien lo niega (Burket), y frecuentemente se encuentran dientes supernumerarios, incluidos o no, especialmente en la zona premolar y anterior.

Características Radiográficas

Estos pacientes presentan escoliosis, cifosis y lordosis, además de una deformidad de la caja torácica y articulación sacro-iliaca. Hay un subdesarrollo de la pelvis, coxis valga y genu valgum. En ocasiones se observan luxaciones de cadera.

Es evidente el acortamiento de los huesos largos de piernas por la osificación de las sínfisis óseas.

Existe un atraso o falta en el cierre de fontanelas y suturas, y se aprecia un surco por encima de la

sutura metópica, desde el nasion hasta la sutura sagital.

Se observa una sinostosis vertebral, así como una osificación incompleta de esternón y sacro, huesos carpianos, tarsianos y deformidad de escápula. Los huesos lagrimal y cigomático están subdesarrollados.

El maxilar superior es pequeño, así como los senos nasales accesorios subdesarrollados, pudiendo faltar - por completo. En la mandíbula se aprecia una falta de fusión en la sínfisis.

Alrededor de los dientes incluidos se aprecian la formación de quistes que producen destrucción ósea y - fracturas patológicas. Hay geminación y dilaceración - de raíces en dientes incluidos. Estas raíces son cor--tas y delgadas, presentando escasez de cemento. Con -- frecuencia aparecen dientes supernumerarios incluidos o no.

Histológicamente existe una falta de osificación - en la sínfisis de huesos y en algunas ocasiones hay hipoplasia dental (algunos autores lo niegan). En las líneas de sutura existen centros de osificación secundaria y formación de huesos Wormianos. También se aprecian los huesos mastoides no neumatizados.

La clavícula es aplásica en el extremo anormal, - presentandose un reemplazo de hueso por tejido conjuntivo fibroso.

Hay una ausencia o escasez de cemento celular en -

raíces de dientes permanentes y temporales, así como - el anclaje de fibras periodontales en éstos dientes.

Pronóstico y Tratamiento

No hay tratamiento específico. Si los dientes primarios se carían, es preciso restaurarlos, pues la extracción no induce la erupción de los permanentes. En caso de anodoncia parcial se puede colocar una prótesis que sirve de estímulo para la resorción de tejidos interpuestos que pueden llegar a permitir la erupción de los dientes incluídos.

Diagnóstico Diferencial

Cretinismo, Disostosis Cráneo-Facial y Osteogénesis Imperfecta.

DISOSTOSIS CRANEO-FACIAL

Enfermedad de Crouzon

Definición

Síndrome caracterizado por deformidades del cráneo, malformaciones faciales, alteraciones oculares y otras anomalías. Es una rara enfermedad de la infancia integrada por acrocefalia, nariz en forma de pico, hipoplasia del maxilar superior, brevedad del labio superior y protrusión del inferior, hipertelorismo, exoftalmia y estrabismo externo.

Etiología

Sigue una pauta hereditaria dominante autosómica - con variable expresividad.

Características Clínicas

Los primeros síntomas notorios son el aumento de la distancia interpupilar y ligero exoftalmo. El hipertelorismo, estrabismo divergente y la atrofia óptica - son frecuentes. A veces hay neuritis óptica y hasta ceguera.

El cráneo suele ser alto (oxicefálico), en forma de cúpula debido al aumento de la presión intracraneal y calcificación precoz de algunas suturas craneales - (coronal, sagital y lambdoidea), aunque la fontanela anterior permanezca ancha y abierta. La región frontal - se halla prominente con un reborde anteroposterior que sobresale de la eminencia frontal sobrepasando la na--

ríz (defecto frontal triangular).

Existe un subdesarrollo y aplanamiento de la cara media o esenocefalia y el ángulo facial es exagerado, la nariz tiene forma de pico de loro y en algunos casos hay retardo mental.

Se observa papiledema y la espina bífida y oculta. La bóveda palatina es alta y a veces fisurada. Hay hipoplasia del maxilar superior que origina prognatismo mandibular pese a que la mandíbula se forme normalmente.

El arco dental figura una "V" y los dientes superiores se hallan apretados.

Características Radiográficas

El esqueleto se encuentra normal, sin embargo en el maxilar superior hay marcada hipoplasia. Las suturas craneales se observan obliteradas y la fontanela anterior abierta.

Pronóstico y Tratamiento

Raras veces se observan complicaciones graves, salvo en el aspecto estético de la cabeza y cráneo.

No hay tratamiento específico.

Diagnóstico Diferencial

Disostosis Cleido-Craneal, diferenciándose por la retención de dientes temporales con inclusión de los permanentes y alteraciones en la clavícula.

Oxicefalia y Cráneossinostosis.

DISOSTOSIS MANDIBULO-FACIAL

Síndrome de Treacher Collins; Franceschetti

Definición

Síndrome caracterizado por anomalías del ojo, tales como oblicuidad antimongoloide de los párpados, coloboma de párpados inferiores y ausencia de pestañas, anormalidades del oído externo y medio e hipoplasia -- mandibular.

Etiología

Parece ser heredado como carácter dominante autosómico con penetrancia incompleta y expresividad varia--ble. Algunos autores opinan que lo origina un desarrollo incorrecto de la distribución de la sangre o una - malformación de la arteria estapédica.

Características Clínicas

Se observan fisuras palpebrales inclinadas lateralmente hacia abajo (antimongoloide), y coloboma en el - tercio externo del párpado inferior incluso a veces el superior. Hay deformación del pabellón auricular y ausencia del conducto auditivo externo y anormalidades - dentro de la hendidura del oído medio. Existen vesti--gios auriculares y fistulas ciegas entre el trago y el ángulo del orificio bucal. Hay macrostomía.

El paciente semeja cara de pez y tiene un creci--miento atípico de pelo sobre todo a nivel de patillas. Puede haber anomalías esqueléticas asociadas como hipo

plasia de huesos faciales, especialmente de malares y mandíbula bilateralmente.

El ángulo de la mandíbula es anormalmente obtuso y el cuerpo mandibular en su superficie inferior, (región antagonial) muy cóncavo. El paladar es alto y hendido en el 40% de los casos. Hay frecuente maloclusión dental e hipoplasia dentaria con separación o desplazamiento dentarios.

Características Radiográficas

Existe un subdesarrollo simétrico de los cuerpos - de ambos malares pudiendo haber agenesia de éstos huesos y de los palatinos así como falta de fusión de arcos cigomáticos.

Hay hipogenesia y a veces agenesia mandibular, así como hendidura palatina y subdesarrollo de senos paranasales. Mastoides infantil y esclerótica.

Se observa una falta de huesecillos del oído, la - cóclea y deficiencia del aparato vestibular. La bóveda del cráneo es normal.

Pronóstico y Tratamiento

No hay tratamiento y su pronóstico es bueno, ya - que el período de vida de éstos pacientes es normal.

Diagnóstico Diferencial

Displasia oculoauriculovertebral o Síndrome de Gold donnar,

ESCLEROSTOSIS E HIPEROSTOSIS CORTICAL

Síndrome de Van Buchem

Definición

Síndrome caracterizado por una osteoesclerosis generalizada con hiperostosis de la bóveda craneal, maxilar inferior y clavículas, combinada con sindactilia y otras anormalidades de los dedos.

Etiología

Es heredado como caracter recesivo autosómico.

Características Clínicas

Primeramente hay sordera sensorineural en la primera infancia y luego puede haber parálisis del nervio facial unilateral, con duración de muchos años. Existe atrofia óptica con reducción de campos visuales y aplamamiento de las órbitas, lo mismo que estrabismo convergente, nistagmo o exoftalmo con hipertelorismo ocular.

Los pacientes tienen frente empinada, raíz nasal ancha y plana con aumento de la circunferencia craneal. Frecuentemente se queja de cefalea crónica. Su peso y estatura corporal son normales.

Presentan disminución de la función sensorial del nervio trigémino. Se observa sindactilia cutánea asimétrica de los dedos índice y medio de las manos, uñas displásicas en esos dedos y variable sindactilia en los dedos de los pies.

La mandíbula está ensanchada y cuadrada con prognatismo. Al estudio de laboratorio se encuentra la fosfatasa alcalina elevada de un 50% a un 250% de lo normal.

Características Radiográficas

Hay ensanchamiento y engrosamiento de las clavículas, costillas, escápulas y pelvis, debido a la hiperostosis cortical; y un aumento de la densidad y deficiencia de modelamiento diafisario de los huesos tubulares.

La bóveda craneana y base del cráneo están engrosadas y las tablas externas e internas no se distinguen. El agujero acústico interno y conducto óptico se encuentran estrechados.

El cuerpo de la mandíbula también está engrosado y prognático, con el ángulo abierto. Hay poca afección de las ramas mandibulares.

Histológicamente, la estructura ósea en la lesión suele estar bien formada. No hay signo de actividad osteoblástica y osteoclástica inusitada.

Diagnóstico Diferencial

Osteoporosis benigna o tardía (esclerosis metafisaria y de la base del cráneo) y la hiperostosis generalizada.

HIPEROSTOSIS CORTICAL INFANTIL

Sínd. de Caffey-Silverman; Enf. de Caffey; Sínd. Smith

Definición

Síndrome caracterizado por una hiperplasia de hueso subperióstico sobre el cual aparece una tumefacción variable de los tejidos blandos y a veces una discromía cutánea de color carnososo; hay hiperostosis del vértice craneal, mano, clavículas, escápulas, costillas y huesos largos de las extremidades. Los huesos más afectados son el maxilar inferior y las clavículas.

Etiología

Se cree que es heredada como carácter dominante - autosómico, aunque no hay un acuerdo general con esto, pues se ha sugerido; a) que puede ser una osteodisgenesia consecuente a un defecto focal en la irrigación de la zona; b) que es una anomalía heredada de las arteriolas que irrigan la zona afectada y que causan hipoxia que a la vez produce necrosis focal de tejidos blandos suprayacentes y proliferación perióstica y; c) que es un fenómeno alérgico que causa inflamación y edema por elevación perióstica y posterior depósito de calcio.

Características Clínicas

Aparece en niños menores de 6 meses y con frecuencia mayor que la que se cree. Ha sido comprobada en el feto o en las primeras horas de vida.

Hay hiperostosis de diversos huesos esqueléticos, pero los huesos más afectados son la clavícula y la -- mandíbula. En ésta última hay tumefacción bilateral en la que puede hacerse obvia la hinchazón facial. Puede haber alteración en otros huesos como la bóveda cra--- neal, el omóplato, costillas y huesos tubulares de ex--- tremidades y metatarsianos. Las tumefacciones son sen--- sibles y abarcan músculos profundos, hallándose tam--- bién en cuero cabelludo, cara, cuello, tórax y extremi--- dades, con frecuentes remisiones y exacerbaciones.

La aparición clínica de tumefacciones en tejidos blandos, procede a lesiones óseas, pero en algunas se--- manas los cambios óseos se hacen evidentes. Las altera--- ciones en otros huesos son similares. Se pueden afec--- tar el fémur, húmero y peroné.

Se hallan zonas firmes, musculosas y dolorosas -- que ocasionan pseudoparálisis de extremidades, enroje--- cimiento y aumento de calor, hiperirritabilidad, disfa--- gia y pleuresia.

En la mandíbula también se afecta el ángulo y la rama, incluso años de desaparecida la enfermedad. Fre--- cuentes maloclusiones sin hipoplasia adamantina,

Características Radiográficas

Puede ser uni o bilateral, pero es más común la -- última. Hay engrosamiento y esclerosis de la corteza -- debido a un periostio en proliferación activa junto --

con una nueva formación ósea en las zonas afectadas.

En cuanto a estudio de Laboratorio, se denota anemia, leucocitosis, aumento de la velocidad de sedimentación, monocitosis y aumento de la fosfatasa alcalina sérica.

Tratamiento y Pronóstico

Las manifestaciones benignas ceden sin tratamiento en semanas o meses. En edad adulta hay cambios residuales esqueléticos. La patología sigue un curso benigno.

OSTEITIS DEFORMANTE

Enfermedad Osea de Paget

Definición

Enfermedad crónica con sintomatología lenta, caracterizada por una resorción ósea y ablandamiento de hueso, seguida de aposición simultánea de matriz osteoide mal calcificada, acompañada de fibrosis importante. Presenta dos variantes: monostótica o localizada y poliostótica o generalizada.

Etiología

Se transmite como carácter dominante autosómico, siendo frecuente en hombres y más grave en mujeres. Según Shafer puede deberse a un trastorno circulatorio y Jaffe afirma que lo ocasiona una destrucción del mecanismo normal de reemplazo de hueso.

Características Clínicas

Aparece después de los 40 años y ocasionalmente - después de los 20, siendo más frecuente en hombres.

Los huesos aumentan de tamaño, se tornan ligeros, blandos y porosos, como pan seco. La cabeza es grande, el pecho hundido y dorso encorvado, aspecto simiesco - con piernas dobladas y brazos largos. Hay hipertrofia o incurvamiento de huesos largos sobre todo en fémur y tibia, con crecimiento y deformidades de huesos planos. Los huesos más afectados son el sacro, pelvis, vértebras lumbares, y los antes mencionados.

Se encuentran cifosciosis y lordosis vertebral,

y fracturas patológicas por fragilidad ósea.

Los huesos afectados están tibios al tacto debido al aumento de irrigación que puede funcionar como fistulas arterovenosas que conducen a hipertrofia cardíaca y a veces insuficiencia congestiva.

Los pacientes sufren de cefalea, dolor facial atípico, sordera (por la lesión de la porción petrosa del hueso temporal con presión del hueso coclear en el agujero). Hay pérdida de la visión dada la obliteración de los agujeros de los nervios craneales. Puede haber estrías anginoides, parálisis facial (por la presión al nervio facial), vertigo y debilidad y a veces trastornos mentales con marcha tambaleante.

Existe alteración de maxilares con agrandamiento progresivo que imposibilita llevar prótesis y se da mayor alrededor de la tuberosidad maxilar. También hay ensanchamiento del reborde alveolar, hipercementosis dentaria y pérdida de la cortical dentaria. Hay aplanaamiento del paladar y el paciente se presenta con la boca abierta y exposición dentaria. Su arco dental es grande y la mucosa maxilar es distendida con visibilidad de capilares finos.

Es frecuente el aflojamiento y emigración dentaria con separación, por la rarefacción del hueso alveolar de soporte. Hay resorción radicular irregular y exceso de calcificación pulpar. Las exodoncias suelen ser dolorosas con cicatrización deficiente, seguidas o

cacionalmente de osteomielitis.

Se encuentran degeneraciones osteosarcomatosas y tumores de células gigantes en maxilares, y cálculos salivales.

Al estudio de laboratorio se encuentra elevada la fosfatasa alcalina en suero y niveles cálcicos y de fósforo normales.

Características Radiográficas

Uno de los primeros signos es la osteoporosis circunscrita de cráneo, razón por la cual se presentan neuralgias o sensaciones molestas vagas de los huesos afectados. En el estadio inicial u osteolítico hay aumento de la densidad ósea (aumento de radiotransparencia), observándose aspecto de vidrio esmerilado sobre todo alrededor de las raíces de los dientes. Todos los huesos afectados se caracterizan por aumento de carácter radiolúcido.

Hay desaparición de la lámina dura y puede observarse la resorción radicular.

En estadios avanzados, el depósito de hueso esclerosisado compacto puede producir un dibujo de placas irregulares como "copos de algodón" por la formación de hueso prematuro, osteolítico, con fibras gruesas en trabéculas discontinuas, las que son remplazadas por trabéculas gruesas con imágenes lamelares desarticulares, es decir, un mosaico con densidad y líneas de cemento. Las zonas de mayor densidad, junto con las de

menor, son las que dan el aspecto de copos de algodón.

En maxilares también existirán zonas mal definidas de osteoporosis con pérdida de trabeculado normal y aparición de actividad osteoblástica irregular, y reducción del tamaño de los senos maxilares por osteoesclerosis. Los signos radiográficos van a estar variando según el estadio en que se encuentre la enfermedad y debido a las diferentes actividades óseas presentes.

Pronóstico y Tratamiento

Esta enfermedad es pocas veces causa primaria de muerte y la complicación más grave es la formación de osteosarcomas, en una frecuencia elevada. No existe -- tratamiento específico.

Diagnóstico Diferencial

Displasia fibrosa de hueso; hiperparatiroidismo - primario con lesiones óseas; osteomielitis subaguda; - osteomielitis esclerosante; osteofibroma; osteosarcoma y otras displasias diseminadas como el carcinoma metastásico y mieloma múltiple,

OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Fragilidad ósea; Sínd. de Lobstein o Vander Hoeve

Definición

Es una enfermedad familiar poco frecuente caracterizada por una síntesis defectuosa de tejido conectivo, incluyendo matriz ósea, es decir, una especie de osteoporosis congénita o formación de hueso intramembranoso hipoplásico por ausencia de actividad osteoblástica normal. Es un defecto en la síntesis de colágena.

Etiología

Suele transmitirse como carácter hereditario dominante autosómico y a veces, aunque menos frecuente, como carácter recesivo autosómico. Algunos autores la consideran congénita y se ha comprobado uno de cada 3 casos presentan anamnesis familiar.

Características Clínicas

Existe fragilidad de las partes esqueléticas y deformidades debido a fracturas recientes, viejas y no consolidadas. Los huesos largos se doblan sobre todo en piernas, y hay frecuentes fracturas subperiósticas de la diáfisis, cifoscoliosis y tórax en embudo. Se encuentran reacciones eléctricas anormales en músculos y gran tendencia a hemorragia capilar sin discracias sanguíneas.

Las escleróticas son claras o azules, hay sordera

y a veces cataratas, coloboma y embriotoxón. Las articulaciones son laxas.

Está estrechamente vinculada con la dentinogénesis imperfecta que es la lesión más leve que afecta tejidos mesenquimatosos (dentina opalescente hereditaria).

Los dientes deciduos están afectados con osteogénesis imperfecta en el 80% de los casos, pero los permanentes sólo en un 35%. Tanto esmalte como capa externa de la dentina son normales. Esta dentina está intensamente laminada y tiene una estructura irregular con pocos túbulos.

Clasificación

Existen dos formas;

- a) Precóz o congénita (puede ser de carácter recesivo). Es un trastorno grave que afecta al feto o al lactante y que debido a las múltiples fracturas que presentan sobreviven poco tiempo.
- b) Tardía u osteopsatirosis (carácter dominante), Es un trastorno menos grave debido a que el esqueleto no es tan débil y las fracturas que se producen son durante los primeros años de edad cuando el niño es más activo.

Precóz o Congénita

El feto puede morir in útero, presentando múltiples fracturas, micromelia y tamaño desproporcionado -

de la cabeza. El cráneo es una especie de saco membranoso con pocas zonas de osificación, y si el niño sobrevive, existe un relleno gradual con huesos Wormianos separados, más tarde los huesos temporales y occipital se abomban dando al cráneo forma de hongo.

Las fracturas posnatales, cuando el niño sobrevive, producen una rápida formación del callo que es sustituido por hueso de baja calidad, por lo que se doblan y fracturan con gran facilidad. Sus ojos son prominentes y generalmente presentan cuello corto.

Tardía u Osteopsatirosis

Hay anamnesis de fracturas múltiples y luxaciones por traumas pequeños debido a la flacidez de ligamentos y músculos. Hay disminución de la estatura debido al doblamiento del fémur y el efecto de las fracturas. También existe alargamiento anteroposterior del cráneo y ensanchamiento de la bóveda craneal, persistiendo -- los huesos wormianos en zona occipital. Las fracturas se producen hasta varios años después del nacimiento y la tendencia a ellas desaparece pasada la pubertad (osteopsatirosis).

El azul de la esclerótica disminuye y la osteoesclerosis aumenta. La sordera se presenta con poca frecuencia.

Histológicamente

Existe un defecto del mesénquima y de sus deriva-

dos: el grosor está disminuído por el trastorno en la formación del hueso perióístico. Los trastornos del tejido mesodérmico (calcificados), son evidentes, pero cada uno puede aparecer independientemente. También existe una acumulación de osteocitos por la falta de matríz interpuesta.

Laboratorio

En general las cifras son normales, sólo en casos muy intensos hay hipercalcemia o hipofosfatemia. El metabolismo óseo es tres veces mayor al normal.

Tratamiento

No se conoce tratamiento eficaz. En la tardía se previenen deformidades por ortopedia. Se recomienda -- buena nutrición y buen tratamiento de las fracturas.

QUERUBISMO

Enf. Multilocular Familiar de Maxilares; Displasia fibrosa Maxilar Familiar; Displasia Fibrosa Juvenil Diseminada; Enf. Quística Multilocular Familiar; Displasia Fibrosa Hereditaria, etc.

Definición

Anomalia genética del hueso, localizada generalmente en los maxilares.

Etiología

Es heredada como carácter dominante autosómico, aunque se ha llegado a pensar en una posible alteración del desarrollo.

Características Clínicas

Esta enfermedad es más frecuente en varones aunque se dice que no hay predisposición ligada al sexo. El individuo es normal al nacer, pero entre los 2 y 4 años aparece una hinchazón mandibular bilateral (nunca antes de los 18 meses). El tamaño de los maxilares aumenta rápidamente hasta los 7 años adquiriendo el niño aspecto querubínico; ésta se estanca y a veces es regresiva en la pubertad.

La alteración del suelo de la órbita y el desplazamiento hacia arriba del globo con exposición de los bordes de la esclerótica son comunes. Existen lesiones en las costillas, húmero, y huesos carpianos, aunque son poco frecuentes, y durante la fase activa de la enfermedad se hinchan los ganglios linfáticos submaxila-

res con linfadenitis crónica regional y fibrosis. También hay marcada precocidad sexual y somática.

Los focos esqueléticos de rarefacción son unilaterales y en cuanto a maxilares generalmente se afecta sólo a la mandíbula. Ambos maxilares se encuentran firmes y duros.

Puede haber limitación en la movilidad maxilar y dificultad para hablar, deglutir, masticar y respirar. El remplazamiento fibroso del hueso desplaza los dientes desiguales de la mandíbula, cayéndose prematuramente hasta los 3 años. Los permanentes suelen ser defectuosos, ausentes, desplazados o incluidos, además de que no hay formación de terceros molares.

Luego de los 7 años el proceso se detiene hasta la pubertad, cuando mejoran las facies, las lesiones maxilares son las que disminuyen, y sin embargo en el maxilar inferior se hayan hasta los 20 años. Por lo general el tejido afectado se observa blando y fibroso, pardo o rojizo dando sensación de fibras o granos con zonas hemorrágicas.

Existen igualmente pigmentaciones en la piel, sobre todo en lesiones amplias y en pacientes con pubertad precóz; se reportó un caso de lesiones cutáneas pigmentadas como la displasia fibrosa poliostótica, (Shafer).

Características Radiográficas

Existe notable dilatación mandibular simétrica y

radiotransparencias multiloculadas nítidamente definidas, y atravezadas por tabiques óseos desde molares -- hasta el ángulo mandibular y rama, y hasta apófisis coronoides, nunca en cóndilo. En ocasiones se llega a apreciar afectada la sínfisis, pero nunca toda la mandíbula.

La corteza es delgada o no existe. En el maxilar superior la tuberosidad y el antro también están afectados pero menos que la mandíbula. La destrucción es bilateral y extensa del hueso de uno o varios maxilares con expansión y puede haber perforación de la cortical.

Hay falta de detalles trabeculares en la zona afectada y se pueden apreciar quistes de tamaño variable debido a las licuaciones de tejido conectivo, hemorragia o degeneración por trastornos de irrigación debido a la fibrosis; no hay alteración de la lámina dura de los alveolos.

Los dientes se ven flotando como cavidades quísticas y se encuentran defectuosos, ausentes o incluidos.

A los estudios de laboratorio, los valores de química sanguínea son normales y a veces la fosfatasa alcalina se eleva en la etapa activa. Es exigido realizar biopsia ósea para confirmar el diagnóstico.

Tratamiento

Después de la obtención se aconseja la corrección

quirúrgica por estética, no en niños para no afectar -
el desarrollo; y está contraindicada la radioterapia.

TORUS MANDIBULAR

Definición

Una o varias exostosis o salientes óseas que aparecen sobre la superficie lingual y raras veces vestibular de la mandíbula.

Etiología

Es heredada como carácter dominante autosómico.

Características Clínicas

Tiene su frecuencia aproximada del 7.75%. Su forma es variada pudiendo ser única o lobulada. A veces es grande de tal forma que interfiere con el habla. Se aprecia más en razas esquimales. Su incidencia no difiere por sexo, aunque según Burket, es más frecuente en mujeres en relación de 2;1.

Su crecimiento es demasiado lento, tardándose aproximadamente 15 años en notarse. Hay quien dice que comienza después de los 30 años, raramente antes. Suele ser bilateral en el 80% de los casos, pero no simétrico. Es asintomático salvo una lesión o irritación de la mucosa que lo cubre llegando a producir úlceras crónicas. No hay acuerdo sobre su relación de ocurrencia con el torus palatino, y sin embargo sí se piensa que la hay con trastornos generales como el carcinoma de mama y útero (en un 60%). Tiene su origen por encima de la línea milohioidea,

Características Radiográficas

Con frecuencia es visible en radiografías periapicales observándose por encima de la línea milohioidea y extendiéndose en la mayoría de los casos desde el canino hasta el primer molar.

Tratamiento

Eliminación quirúrgica cuando interfiere con la elaboración de prótesis. Si son pequeños se pueden dejar sin que existan consecuencias.

TORUS PALATINO

Definición

Excrecencia ósea convexa, de crecimiento lento y con base aplanada en la sutura media palatina de la superficie bucal del paladar duro.

Etiología

Se transmite como carácter dominante autosómico o ligada al cromosoma X.

Características Clínicas

Aparece después de la pubertad, raramente en niños. Su frecuencia aumenta con la edad y se presenta más en mujeres, y en razas de esquimalcs y lapones. Su crecimiento es lento y tarda hasta 15 años en evidenciarse. Se presenta aproximadamente en un 20% de la población (Burket) siendo plano en el 84% de ellos.

Tiene diversas formas: plana, nodular, fusiforme y lobular, y se piensa que es debido al crecimiento de las apófisis palatinas. Ocupa los dos tercios posteriores del paladar duro sobre la línea media, y llega a afectar el habla o interferir en la construcción de una prótesis dental cuando es muy lobulado. A veces suele ser traumatizado, causando úlceras crónicas que tardan en sanar.

Puede haber hipertrofia de glándulas salivales palatinas, dando aspecto granuloso. Otras veces hay hiperqueratosis o leucoplasia del mucoperiostio, se cree

que tiene relación con carcinomas de mama y útero.

Características Radiográficas

Posee una corteza de hueso compacto y duro, y una área central de hueso esponjoso a veces con médula gr
sosa.

Pronóstico y Tratamiento

Es una lesión benigna que nunca se transforma en maligna. Su tratamiento será quirúrgico sólo si interfiere con la fonación y construcción protésica.

OSTEOPETROSIS

Enf. de Alber-Schönberg; Enf. Marmórea;
Osteoesclerosis Frágil.

Definición

Enfermedad caracterizada por una falta de absorción de la esponjosa primaria por el mesénquima vascular; ésto da un aumento de densidad y crecimiento exagerado en el que no se distingue radiográficamente el hueso cortical y esponjoso, y hay desaparición de la cavidad medular.

Etiología

Trastorno hereditario poco frecuente con dos modos de transmisión; Recessiva autosómica o maligna y Dominante autosómica o benigna.

Características Clínicas y Radiográficas

Osteopetrosis Recessiva Autosómica o Maligna:

Es la forma más grave y se caracteriza por un aumento en la densidad de todos los huesos y las complicaciones de la falta de absorción de la esponjosa y su persistencia; anemia, hepatoesplenomegalia (dado que los ganglios linfáticos, el hígado y bazo realizan la hematopoyesis), amaurosis, sordera, parálisis facial y osteomielitis. En más del 50% es asintomática.

El proceso esclerótico es difuso y también abarca todos los huesos. Los huesos afectados se aplanan, se dilatan y se tornan densos, afectándose igualmente epí

fisis, diáfisis y metáfisis, y sin distinguirse entre hueso cortical y esponjoso. Sin embargo su crecimiento es normal.

Hay crecimiento exagerado del hueso cortical compacto haciendo disminuir el calibre de cavidad medular y por tanto la hematopoyesis.

El cráneo está engrosado y denso (base y bóveda). La frente es protuberante, los huesos mastoides y senos paranasales están mal alineados. Los huesos faciales se encuentran más densos de lo normal y hay frecuente atrofia óptica por la presión del hueso sobre venas ópticas al igual que un nistagmo frecuente. Hay parálisis facial y es debida a la presión del hueso denso sobre el séptimo par craneal, en el 75% de los casos.

No hay acortamiento o deformidad de los huesos, por lo que éstos sujetos tienen talla normal. Sin embargo se aprecia ensanchamiento en las espículas óseas esponjosas y solidez cortical. A veces se encuentra cartílago entre las láminas macizas, lo que sugiere que no hubo resorción normal durante la calcificación. Suelen existir fracturas con esfuerzos mínimos.

La substitución de la médula ósea se manifiesta por anomia y otras características clínicas como parálisis de nervios craneales como ya dijimos, e hidrocefalia.

En maxilares puede complicarse con osteomielitis

durante las extracciones dentales por la falta de irrigación sanguínea. Frecuentemente se ha encontrado aplasia dental permanente o éstos dientes se hallan alterados secundariamente por la falta de resorción ósea, y son propensos a caries. También hay detención de formación de raíces; éstas raíces no se notan radiográficamente al confundirse con el hueso maxilar.

Esta osteopetrosis se divide en neonatal o congénita, que se presenta al nacimiento o in útero y se caracteriza por intensa anemia, ictericia, hepatoesplenomegalia y falta de desarrollo; e infantil en la que casi siempre nace muerto el niño o muere algunos días después. Cuanto antes se presenta es más grave, y los enfermos no viven más de 20 años.

Osteopetrosis Dominante Autosómica o Benigna:

Existe desde el nacimiento pero se descubre hasta la segunda infancia o edad adulta, y es compatible con la vida normal. Progresa lentamente, aunque menos que la maligna; también se sufre de fracturas frecuentes y múltiples, seguidas de dolor.

Generalmente se descubre mediante radiografías o por un familiar afectado. Se desarrolla sin manifestaciones, excepto la radiopacidad del cráneo. La densidad aumenta en los extremos diafisarios de huesos largos extendiéndose a epífisis y cavidad medular.

No está asociada con anemia, hepatoesplenomega--

lia, amaurosis, sordera o retraso mental. La calcificación es normal al igual que el cierre epifisiario y -- las lesiones óseas son similares a la forma recesiva, tanto en intensidad como en extensión.

Existe una falta de remodelamiento en fémur y tibia, y casi todos los huesos acaban alterados. En vértebras hay calcificación superior e inferior y dan forma de emparedado con una banda semilunar de más densidad paralela a la cresta ilíaca.

Hay engrosamiento de la base de cráneo, con proliferación ósea en apófisis clinoides anterior y posterior. Los senos acaban por desaparecer. La bóveda craneal aumenta en densidad con desaparición del diploe, pero la cabeza no se agranda clínicamente.

También hay parálisis de nervios craneales (óptico y facial) y se complica con osteomielitis. Los maxilares también son afectados mostrándose muy densos. -- Los dientes propensos a caries y radiográficamente sus raíces no se distinguen. Hay retraso de erupción decídua.

Al estudio de laboratorio se encuentra que: los eritrocitos llegan hasta 1000 mm^3 , el calcio y fósforo -- se encuentran normales y la fosfatasa alcalina sérica aumentada sólo en la benigna.

Tratamiento

No hay tratamiento específico efectivo.

PICNODISOSTOSIS

Sínd. de Maroteaux-Lamy

Definición

Síndrome de enanismo, osteopetrosis, agenesia parcial de falanges terminales de manos y pies, anomalías craneales como persistencia de fontanelas y falta de cierre de suturas, abolladura frontal y occipital e hipoplasia del ángulo mandibular.

Etiología

Existe un tipo de herencia autosómica recesiva.

Características Clínicas

La estatura de los pacientes afectados es reducida, entre 1.35 y 1.50 mts., debido a extremidades cortas, y sin embargo el tronco no está afectado. La cabeza parece grande dado el abombamiento frontal y occipital, con mentón retraído, y frecuentemente se encuentran exoftalmos y alteraciones corneales graves.

El tórax parece estrecho y son frecuentes los signos de fracturas en huesos largos pero menos frecuentes que en la osteogénesis imperfecta.

Los huesos faciales generalmente son subdesarrollados con prognatismo mandibular como alteración patognomónica. Es notable y constante la ausencia del ángulo mandibular (patognomónica) y la ausencia congénita de dientes o prematura erupción con maloclusión dental. El paladar se presenta con surco.

Características Radiográficas

Las falanges están reducidas y ensanchadas en manos y pies. La mayoría de las suturas y fontanelas están abiertas, especialmente en la parte occipital, donde hay defectos óseos.

Los huesos de la bóveda son delgados y densos, -- sin dibujos diploicos y con frecuencia se encuentran -- huesos Wormianos. El vértice de la cabeza es aplanado. Hay hipoplasia o falta de senos paranasales, en especial frontales, y aumento de opacidad en todos los huesos sobre todo en huesos largos, columna vertebral y -- base craneal.

Como decíamos, las falanges terminales son hipoplásicas y presentan fragmentación de las cabezas y -- conservación de bases, con estrechamiento de sus puntas o extremos.

El extremo acromial de la clavícula es hipoplásico y en algunos casos se ha encontrado espondilosis de la vértebra lumbar.

Hay ausencia del ángulo mandibular bilateral y -- los huesos faciales son subdesarrollados con radiopacidad general que sugiere osteopetrosis.

Diagnóstico Diferencial

Osteopetrosis. En la plenodisostosis no hay anemia intensa ni el cuadro es complicado por amaurosis.

Disostosis cleido-cranéal, dada la abertura de su

turas y fontanelas. En la pichodisostosis no está alterada la clavícula y no es transmitida como dominante - autosómica.

Acrostólisis. Esta presenta reducción de estatu--
ra, sifosis, butrocefalia, impresión bacilar, huesos -
Wormianos, ausencia de senos frontales y fusión de apó-
fisis espinosas de vértebras cervicales. Las falanges
están acortadas y duelen con parestesia. La apófisis -
alveolar es atrófica pero no hay ausencia de ángulo --
mandibular, además se hereda como carácter dominante -
autosómico.

P R O G E R T A

Sínd. de Hutchinson-Gilford.

Definición

Es una combinación de enanismo, inmadurez, pseudo-senilidad.

Presenta un estado de edad avanzada, y éstos pacientes mueren por una enfermedad coronaria a la segunda década por hipermetabolismo.

Etiología

Es hereditaria, transmitida como carácter recesivo autosómico.

Características Clínicas

Se presenta en ambos sexos, y se manifiesta por un crecimiento normal el primer año de vida, deteniéndose al alcanzar los 10 años de edad aproximadamente. Después hay pérdida de cabello, reemplazado por una pelusa hermosa que da aspecto de pájaro recién salido del cascarón, y se pierden las cejas y pestañas.

La piel es delgada, atrófica y pigmentada, la voz es elevada y aguda. A los 10 años tiene la estatura de un niño de tres años, y sin embargo la inteligencia es normal o superior a la normal. Tienen cara pequeña, -- con cabeza de aspecto hidrocefálico al tener una abombadura frontal y parietal. Las venas están dilatadas en el cuero cabelludo y sus orejas son pequeñas sin lóbulos. Tienen la nariz delgada y en forma de pico. El

tórax es estrecho y abombado. Estos pacientes también sufren sordera y hay flexión de sus rodillas adquiriendo posición de cabalgar, generalmente con pérdida de músculo y tejido subcutáneo.

Refieren arterioesclerosis precóz e intensa, y a los 7 años ya hay ataques anginosos y accidentes cardiovasculares. La muerte llega casi siempre alrededor de los 16 años.

Como peculiaridad agregada, sus uñas son delgadas y amarillas, frágiles y artróficas o ausentes.

Características Radiográficas

Los huesos son delgados y osteoporóticos, las falanges terminales son cortas y puntiagudas. Las articulaciones de las extremidades son pequeñas, engrosadas y con extensión limitada debido a la fibrosis periarticular.

La bóveda craneana es delgada, la fontanela anterior está abierta y a veces hay ausencia de senos frontales. El neurocráneo es normal en tamaño y configuración.

Las clavículas si existen son cortas. Hay falta de desarrollo de la capa central e hipoplasia mandibular. El maxilar es pequeño por lo que existe apretamiento dental, falta de dentadura y con forma irregular. Puede haber retraso en la erupción o retención de dientes. Los dientes presentes están teñidos de amari-

llo marrón y con alteraciones pulpaes seniles.

Las glándulas submaxilares son prominentes y simulan un mentón doble.

Pronóstico y Tratamiento

No hay tratamiento específico para ésta enfermedad, sólo procedimientos relativos para conservar las funciones generales.

SINDROME DE HURLER

MPS I; Mucopolisacaridosis I; Gargolismo.

Definición

Síndrome en el que se ha encontrado una deficiencia de alfa hialoronidasa lisosómica que probablemente bloquea la catabolia del mucopolisacárido originando - su acumulación en las células de la economía, principalmente las del sistema reticuloendotelial. Afecta -- tanto esqueleto como tejidos blandos.

Etiología

Es heredado como rasgo recesivo autosómico.

Características Clínicas

Se caracteriza por una excreción elevada de mucopolisacáridos por la orina y excosiva acumulación de - condroitín sulfato B y heparitínsulfato en tejidos y - órganos en donde se encontraban normalmente. Se evidencia a los dos primeros años de vida, avanza en la primera infancia y adolescencia y termina con la muerte - antes de la pubertad (10 años).

El bazo, hígado, ganglios linfáticos y médula ó-- sea son los más afectados, y en menor grado lo están - las células endoteliales y fibroblastos en todo el --- cuerpo.

Los pacientes presentan trastornos mentales pro-- gresivos; padecen isquemia del miocardio con infarto o insuficiencia cardíaca y afección de válvulas. Se ob--

servan deformidades esqueléticas en extremidades, manos, pies y vértebras lumbares.

Las características faciales son muy típicas: -- frente prominente, nariz ancha en silla de montar, hipertelorismo, párpados abultados con cejas espesas, labios gruesos, lengua grande, boca abierta y respiración ruidosa por congestión.

Las manifestaciones clásicas son el enturbamiento corneal progresivo y la hipatoesplegnomegalia que produce protrusión del abdomen. Estos pacientes presentan cuello corto y anomalías de la columna que también son típicas. Las contracturas en flexión dan como resultado la apariencia de manos en garra, y son generalmente pacientes de talla pequeña por cifosis precóz.

El tamaño de la cabeza y facciones con hábitos -- corporales simiescos dan al paciente aspecto de 'gargolla', de ahí el nombre de gargolismo. Está complicado -- con sordera.

Se nota un acortamiento y ensanchamiento mandibular con goniones prominentes, una distancia intergoniana amplia y distancia del arco superior a la normal, -- lo mismo que de rama a rama lo que origina la típica -- separación de dientes. Estos son pequeños, espaciados y de forma anormal. Hay retardo en la erupción y existe hiperplasia gingival aunque no como rasgo constante por factores locales como la falta de higiene o respiración bucal. Se han encontrado lesiones gingivales si

milares a la fibromatosis gingival. Frecuentemente aparece una lengua de gran tamaño.

Características Radiográficas

Existen deformidades esqueléticas, agrandamiento craneal, alargamiento y ensanchamiento de huesos de extremidades y distorsión de huesos de manos, pies y vértebras lumbares. Hay zonas de destrucción ósea localizadas en maxilares, que representan folículos hiperplásicos con acúmulos metacromáticos por mucopolisacáridos.

Histológicamente

Hay excesiva acumulación cerebral de gangliósidos en algunos pacientes, que explica el trastorno mental progresivo.

Durante el transporte de macromoléculas de mucopolisacáridos a través de la sangre, éstas son captadas por histiocitos de los vasos sanguíneos, produciendo - placas subendoteliales que pueden originar isquemia -- del miocardio con infarto o insuficiencia cardíaca, afectando las válvulas. La distorsión de células fagocíticas con mucopolisacáridos en hígado y bazo provoca - el aumento de volumen en ambos. La acumulación de éstas células de almacenamiento en la médula ósea, produce deformidades esqueléticas, particularmente agrandamiento de cráneo, ensanchamiento y alargamiento de huesos de extremidades, distorsión de huesos de manos y -

pies, deformidades de las dos primeras vértebras lumbares.

En todos los lugares afectados, las células de almacenamiento están distendidas en forma monstruosa y - vacuoladas por mucopolisacáridos. Los fibroblastos afectados tienen aspecto de célula "gargólica", célula de Hurler.

Laboratorio

Elevado nivel de mucopolisacáridos por la orina y gránulos metacromáticos o cuerpos de Reilly en el citoplasma de linfocitos circulantes, o leucocitos de sangre o médula ósea.

SINDROME DE HUNTER

MPS II

Definición

Es una variante leve del Síndrome de Hurler, en la que se almacenan los mismos mucopolisacáridos.

Etiología

Es heredada como carácter recesivo ligado al sexo (cromosoma X).

Características Clínicas

Es más leve y menos común; el paciente vive más tiempo. En éste síndrome no hay participación de los ojos y éstos pacientes no presentan giblosidades ni -- trastornos mentales (ésto según Robbins, porque Thoma afirma que sí lo hay y Nelson nos dice que es lento y progresivo).

A menudo hay sordera aunque puede ser progresiva.

Este síndrome se caracteriza por una grotesca deformidad esquelética, y hepatoesplenomegalia y anomalías cardíacas. Los pacientes son de estatura baja, cabeza grande y facciones engrosadas. Existen facies con hipertelorismo, párpados gruesos, puente nasal plano, nariz chata, lengua prominente, boca abierta, cuello - corto y ancho, y labios gruesos.

Existen contracturas en flexión (manos en garra), caderas y rodillas, genu valgum, pie plano y joroba torácica baja o columna vertebral en forma de espalda de

gato sentado.

Bucalmente, la encía y apófisis alveolar se alargan al segundo año de edad. El maxilar inferior es corto sobresaliendo los goniones anormalmente separados; la rama es corta y estrecha, y los molares se encuentran distoangulados. Los dientes son pequeños, cortos, enclavijados y espaciados. Existe retardo en la erupción.

Características Radiográficas

Las alteraciones esqueléticas son menos intensas que en MPS I. Los bordes supraorbitarios son prominentes, la silla turca se observa en forma de zapato con apófisis clinoides posteriores empinadas y a veces agrandadas. En huesos largos, los hallazgos aparecen antes, a veces a los 6 meses de vida.

Los huesos tubulares, como los metacarpianos, muestran falta de tubulación normal y los huesos de las extremidades inferiores permanecen menos afectados que los superiores. Los metacarpianos son cortos y anchos con falanges distales flexionadas. Las vértebras tienen formación de picos o hipoplasia toracolumbar.

Las costillas aparecen espatuladas y el cinturón torácico es hipoplásico y elevado. Los cóndilos mandibulares son pequeños o ausentes, remplazados por una superficie plana o inclinada, y la escotadura mandibular es irregular o hondida. El maxilar inferior es corto y ancho, sobresaliendo los goniones. La rama es cor

ta y estrecha.

Son frecuentes las zonas localizadas de destrucción ósea designadas como "quistes dentígeros" y se notan ya a los 3 años, limitándose a regiones del segundo molar temporal y molares inferiores permanentes. -- Son encorvadas y bien definidas, menos frecuentes en el maxilar superior y cuando se presentan son más pequeños; Thoma afirma que son depósitos de condritín -- sulfato B.

Laboratorio

Se encuentran grandes cantidades excretadas de -- condritín sulfato B y heparitín sulfato, por la orina.

Pronóstico para MPS I y MPS II

Se ha vislumbrado una esperanza. Considerando que el producto almacenado, mucopolisacáridos, es normal y que sólo se acumula por bloqueo de su utilización o catabolia por ausencia de una enzima, la alfa L hialuronidaza lisosómica, se ha intentado proporcionar la enzima necesaria purificada con plasma y leucocitos normales que poseen complemento enzimático normal. Se ha logrado cierto beneficio y se tiene fé que las enfermedades por almacenamiento se controlen algún día.

Por lo pronto su diagnóstico queda confirmado por la observación de gránulos metacromáticos o cuerpos de Reilly en leucocitos de sangre o médula ósea.

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

- 1.- Robert J. Gorlin, Kurt H. Thoma, Henry M. Goldman.
Patología Oral. Editorial Salvat. 1975.p.p. 13, 43,
563- 601.
- 2.- William G. Shafer, Maynard K. Hine, Barnett M. Levy
Tratado de Patología Bucal. Editorial Interamericana.
Tercera Edición. p.p. 625- 648.
- 3.- Robins Stanley L. Patología Estructural y Funcio--
nal. Editorial Interamericana. 1975. p.p. 831- 840,
1377- 1408.
- 4.- Lester Burket. Medicina Bucal. Editorial Interame--
ricana. Sexta Edición. p.p. 337- 356.
- 5.- Kenneth Albrecht. Medicina Interna. Editorial La--
bor. 1952. p.p. 566- 573.
- 6.- Quiróz Gutiérrez Fernando. Patología Bucal. Edito--
rial Porrúa. 1959.
- 7.- Zegarell Edward. Diagnóstico en Patología Oral. Ed.
Salvat. 1972.
- 8.- George W. Thorn, Raymond D. Adams, Principles of -
Internal Medicine. Eighth Edition, International -
Student Edition. p.p. 2028, 2068.
- 9.- Radiologic Considerations in Evaluation of Radiolu--
cent Lesions of the Mandible; Reiskin AB J Am Dent
Assoc 1980 Nov, 101 (5) 771- 6.

- 10.- Vertical Maxillary Deficiency with Cleidocraneal Dysplasia. Diagnostic Findings and Surgical- Orthodontic Correction. Dan JJ 3d Am J Orthodontic Correction. 1980 Nov 78 (5) 564-74.
- 11.- Hiperostosis Cortical en los Indios de Ticuna, Colombia. Nweccia MI, Harris EF Rev Fed Odont. Colombia 1980 Jul- Sep 28 (134) 42;5.
- 12.- Hipertrofia Mandibular. Concepto y Tratamiento Quirúrgico. Litt Ra, Pangrazzio V. Rev Asoc. Odont. Argent. 1980. Enc-Feb. 68 (1) 8- 12.

C A P I T U L O I V

TRASTORNOS OSEOS NO HEREDITARIOS

Displasia Fibrosa

Osteoporosis

Reticuloendoteliosis

Osteomielitis

Quiste Traumático de Hueso

Defecto Osteoporótico Focal

de Médula Osea en Maxilares

Quiste Ciliado Quirúrgico

del Maxilar

Bibliografía

DISPLASIA FIBROSA

Definición

Enfermedad del tejido óseo de histopatología incierta.

Etiología

Es desconocida, aunque estudios modernos sugieren un defecto del desarrollo o detención en la formación de hueso; no es neoplásica ni congénita. Reside en una alteración de la actividad del mesénquima específico para formar hueso.

Clasificación

- a) Tipo Jaffe o Monostótica y
- b) Sínd. de Albright McCune o Poliostótica

Características Clínicas y Radiográficas

Displasia Fibrosa Tipo Jaffe o Monostótica:

Es la displasia fibrosa que afecta a uno o varios huesos, aunque la mayor parte del esqueleto está normal. Se acompaña de lesiones pigmentadas en piel y mucosa oral. Es localizada, 30 veces más frecuente que la poliostótica y menos grave. Se presenta con igual frecuencia en hombres y mujeres. Es más común en niños y adultos jóvenes y se encuentra 15% más en cráneo y maxilares.

Afecta considerablemente los maxilares comenzando con una tumefacción indolora en maxilar superior abar-

cando lámina vestibular y raras veces la lingual. En la mandíbula, aunque menos frecuente, causa una excrecencia protuberante del borde inferior. Hay desplazamiento, inclinación y maloclusión dental dada la expansión de la lesión y conforme avanza se nota sensibilidad. La mucosa que cubre la lesión está intacta.

En el maxilar se manifiesta en forma seria, no es circunscrita, es local su extensión. Puede abarcar el seno maxilar, apófisis cigomática, piso de la órbita y a veces base del cráneo. También hay maloclusión y --- gran abultamiento de la fosa canina con prominencia de la apófisis cigomática.

Algunos autores piensan que ésta displasia es una variante de la poliostótica. Los huesos más afectados son: costillas, fémur, tibia, maxilar superior y bóveda craneana.

Las características radiográficas son variables, presentándose tres cuadros básicos:

- a) Imagen radiolúcida unilocular pequeña o multilocular algo mayor en ambos con un borde circunscrito con una fina trampa de trabéculas óseas,
- b) Similar, excepto que hay aumento de trabeculado dando aspecto opaco y manchado típicamente,
- c) Más opaco y con muchas trabéculas finas que dan aspecto de vidrio esmerilado o cáscara de naranja. No está bien circunscrito por su fusión con el hueso normal adyacente.

El hueso cortical es delgado por su extensión y raramente se perfora. Las raices se reabsorben y se separan con posición anormal.

Existe un engrosamiento característico de la base del cráneo y en el fondo se depositan trabéculas y masas de hueso membranoso malformado y carente de estructura laminar interna. La matriz osteoide está mal circunscrita.

Displasia Fibrosa Poliostotica o Sind. de Albright McCune:

Es una displasia más grave que afecta casi todos los huesos y también se acompaña de pigmentaciones en piel además de trastornos endócrinos diversos.

Se manifiesta en los primeros años de vida con una deformidad que abarca arqueamiento y engrosamiento de los huesos largos con frecuente distribución unilateral o bilateral.

Su comienzo es incidioso y doloroso recurrente, estabilizándose al cesar el crecimiento esquelético. Hay afección a huesos de cara y cráneo causando asimetría y puede afectar también a la clavícula, pelvis, homóplato, huesos largos, metacarpianos y metatarsianos. Hay frecuentes fracturas patológicas y se acompaña de manchas melánicas color pardo en piel. En las mujeres hay pubertad precóz desde los dos o tres años de edad con hemorragias vaginales. Las glándulas más afec

tadas son la hipófisis, tiroides, paratiroides y ovarios.

Puede asociarse con fisuras arteriovenosas funcionales particularmente en las extremidades. A veces las lesiones polioestóticas aparecen sin pigmentaciones cutáneas ni trastornos endócrinos. Frecuentemente aparecen miomas de tejido blando intramuscular múltiples.

El maxilar afectado tiene dureza ósea y es redondeado o fusiforme, produciendo asimetría facial que aumenta gradualmente.

En el maxilar superior está afectado el antro, y el crecimiento continuo provoca proptosis unilateral o exoftalmos y obstrucción nasal. En el inferior la zona más afectada es la región premolar y molar.

Las manifestaciones bucales guardan relación con el trastorno avanzado del tejido óseo en un 15%. Hay alteración del patrón de erupción por la pérdida de soporte normal o por los trastornos endócrinos. Hay resorción radicular de dientes que se encuentran en la zona afectada.

Radiográficamente hay variaciones, aunque las porciones medulares del hueso presentan rarefacción y trabeculado irregular dando aspecto de quisto multilocular. Hay dilatación ósea.

Las lesiones en huesos largos son muchas veces quísticas y moteadas. La delimitación con el hueso normal es indefinida. La alteración se hace más densa con

la edad. Hay falta de formación de hueso lamelar y adelgazamiento y expansión de hueso cortical.

En maxilares y cráneo las lesiones son densas y algunas moteadas dando aspecto de vidrio esmerilado. En maxilar superior puede abarcar hasta las líneas de sutura pero no las cruzan; no así en la mandíbula. Las lesiones maxilares tienden a ser más osificadas que las de los huesos largos, y sus trabéculas son más gruesas.

Macroscópicamente se observa un tejido amarillento o blanco grisáceo con corte arenoso; a veces se ven quistes con líquido claro o teñido en sangre. Microscópicamente el hueso es reemplazado por tejido fibroso con trabéculas metaplásicas que dan aspecto de letras chinas.

En los estudios de laboratorio, el calcio y el fósforo sérico son normales, aunque suele haber elevación de la fosfatasa alcalina. Hay secreción prematura de hormona hipofisiaria folículo-estimulante y elevación del metabolismo basal.

Radiográficamente ésta enfermedad no se distingue del osteofibroma, y clínicamente se debe diferenciar con el fibroma osificante juvenil y la enfermedad de Paget.

Pronóstico y Tratamiento

Tipo Jaffe o Monostótica.- Eliminación quirúrgica

de la lesión, pero en ella se puede producir una fractura patológica. Se han dado casos de transformación a osteosarcoma, causadas por radiaciones (no siempre).

Sigue un curso no predesible, en ocasiones se estanca y causa destrucción y deformación ósea.

Sínd. de Albright McCune o Polioestótica.- Puede tratarse quirúrgicamente en casos leves. En casos graves se utilizan sólo los rayos X aunque existe el riesgo de producir un cambio maligno(sarcoma), que es más frecuente en huesos cráneo-faciales y huesos largos de extremidades.

El pronóstico se da según el grado de la lesión - ya que ambas patologías se pueden transformar a osteosarcoma.

OSTEOPOROSIS

Definición

Disminución del espesor y número de trabéculas óseas o la insuficiente deposición de matriz ósea por los osteoblastos.

Etiología

Según Albright se debe ante todo a una producción defectuosa de la matriz ósea, mientras que los trastornos del metabolismo de calcio son secundarios.

Puede ser primitiva o secundaria a diversas afecciones:

1. Trastornos endocrinos. Producen efectos notables en la matriz ósea por la falta de proteínas, vitamina C, estrógenos, andrógenos y otras hormonas esteroideas.

En el caso de la osteoporosis posmenopáusica, el hipertiroidismo causa falta de estimulación estrogénica en los osteoblastos, al igual que sucede en la disgenesia ovárica, síndrome de Cushing, atrofia suprarrenal, acromegalia, etc. En el caso del hipertiroidismo y diabetes mellitus, causan osteoporosis por la inapropiada síntesis proteica; también en las deficiencias de vitamina C, hay falta de formación de matriz ósea.

2. El aumento de uso de esteroides antiinflamatorios (para el tratamiento de artritis reumatoide, asma, etc) causa osteoporosis, así como la terapéutica

con ACTH y cortisona. El aumento de catabolismo proteico produce desintegración de la matriz ósea e inhibición de formación ósea.

3. Trastornos neurógenos (S.N. Simpático) e irradiación ósea causan cambios vasculares que impiden una eficiente nutrición ósea.

4. Sensibilidad y desuso, son causas de osteoporosis ya en la senilidad, todos los tejidos se atrofian, comprendiendo el tejido óseo, además de que éste tipo de pacientes tiende a perder sus dientes, dándose una atrófia por desuso (Ley de Wolff: dientes funcionales provocan la orientación trabecular ósea).

5. Los traumatismos provocan frecuentemente osteoporosis debido al desuso óseo o interferencias de irrigación sanguínea, sobre todo en fracturas.

Características Clínicas

Es frecuente en ancianos y en mujeres posmenopáusicas, manifestándose generalmente con dolores óseos y fracturas patológicas particularmente en columna vertebral y raras veces en cráneo, extremidades y pelvis. - No es excepcional la litiasis renal.

Puede ser localizada como en el caso de artritis crónica evolutiva debido a la prolongada inmovilización; o generalizada.

En algunos casos puede observarse resorción completa mandibular con atrófia progresiva del maxilar lo

calizada o generalizada.

Características Radiográficas

Radiográficamente se traduce por el aumento de -- transparencia de los huesos afectados, y eventualmente por una mayor visibilidad de las trabéculas óseas. Hay adelgazamiento de la cortical y ensanchamiento de los espacios y conductos de Havers en el hueso compacto; - en la esponjosa el trabeculado óseo es reabsorbido y - reemplazado por médula adiposa. Puede no haber alteración en el contorno general del hueso alveolar, porque la atrófia del reborde alveolar y la osteoporosis pueden ocurrir independientemente.

En los estudios de laboratorio aparecen normales los valores de calcio sérico, fósforo sérico y fosfatasa alcalina.

Diagnóstico Diferencial

Osteomalacia, que es un defecto básico en el metabolismo mineral y no en el formación de matriz ósea. - Radiográficamente son casi idénticas pues en ambas hay reducción generalizada de la densidad ósea. Clínicamento se diferencian porque en la osteomalacia hay encurvamiento pronunciado de los huesos afectados.

El diagnóstico se deberá hacer con radiografías - cuidadosas de varios huesos, y con exámenes de laboratorio ya que los valores de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina en suero están alterados en la osteomala--

cia.

Tratamiento

Es causal. Puede ser útil la utilización de andrógenos y estrógenos aunque no halla carencia de éstos e lamentos. Administración de calcio y vitamina D.

RETICULOENDOTELIOSIS

Definición

Grupo de afecciones caracterizadas por el compromiso del sistema reticuloendotelial, que produce una proliferación anormal, a veces tumoral de histiocitos que contienen cantidades variables de lípidos (histiocitos X), y una fagocitosis de células reticuloendoteliales.

Etiología

Desconocida.

Características Clínicas Generales

Entre las diversas funciones de las células reticuloendoteliales se encuentra la fagocitosis, que no solamente fagocita cuerpos extraños corpusculares, sino también productos metabólicos secundarios intraóseos normales y anormales. Esta función es representada por los grupos de enfermedades denominadas reticuloendoteliosis, caracterizadas principalmente por:

Una frecuencia considerable durante los primeros tres años de vida. En la mayoría de los casos se presentan primero los cambios bucales, que afectan hueso y tejidos blandos. En tejidos blandos hay hinchazón, úlcera y necrosis de encía. Hay dientes dolorosos y flojos con retraso de la cicatrización luego de las extracciones dentales.

La afección más frecuente del maxilar inferior es

la tumefacción con dolor. Su diagnóstico se confirma - mediante un biopsia, y con ella se halla frecuentemente una colección focal de histiocitos proliferantes en forma de tumores distribuidos por diversos órganos y tejidos, especialmente el tejido linfático y médula ósea. Existe fetidez de aliento.

Características Radiográficas Generales

Hay pérdida de hueso alveolar con desplazamiento o exfoliación dentaria y afección de hueso alveolar en la bifurcación o trifurcación. Hay huesos esponjosos con zonas aisladas en socabados y es común encontrar zonas múltiples de anomalías óseas.

Pronóstico y Tratamiento Generales

El pronóstico es malo pues tiende generalmente a extenderse a pesar de la irradiación y fármacos. El tratamiento consiste en ; raspado de la lesión y terapéutica de sostén, consistente en transfusiones, antibióticos y esteroides corticosuprarrenales, aunado a una higiene oral estricta y extracción de dientes afectados.

Clasificación

I. Reticuloendoteliosis No Lipida (Histiocitosis X) , en histiocitos que fagocitan fisiológicamente colostro circulante normal.

1. Enf. de Letterer Siwe (histiocitosis maligna)
2. Enf. de Hand Schuller Christian

3. Granuloma Eosinófilo de Hueso y Pulmón

II. Reticuloendoteliosis Lípida. Trastorno del metabolismo lípido en donde existe fagocitosis de células reticuloendoteliales.

1. Enf. de Gaucher, y otras que no afectan a los maxilares por lo que no serán mencionadas.

NOTA: Clasificación por el producto metabólico específico implicado.

RETICULOENDOTELIOSIS NO LIPIDAS

Enfermedad de Letterer Siwe

Definición

Es la variante de piel y tejidos blandos. Frecuente en niños de un año de edad o menos.

Etiología

Desconocida

Características Clínicas

Afecta por igual a hombres y mujeres durante el primer año de vida y excepcionalmente en niños mayores y adultos, El lactante suele presentar uno o pocos nódulos cutáneos duros de color rojo o pardo como picadura de insecto. Luego hay participación cutánea generalizada en forma de exantema maculopapuloso o nódulos discretos múltiples con ulceración, descamación y homopragias. Existe linfadenopatía generalizada.

Frecuentemente hay hepatoesplenomegalia con fo--

brícula, anemia, leucopenia y trombocitopenia. Es una enfermedad aguda y diseminada con acumulación de histiocitos en tejidos blandos. Hay pancitopenia consecutiva y complicaciones secundarias como la caquexia progresiva.

En maxilares hay afecciones y aflojamiento o exfoliación de dientes deciduos.

Características Radiográficas

Son notorias las lesiones óseas con múltiples radiotransparencias mal definidas con poca respuesta reactiva periférica y a veces simula osteomielitis. En los maxilares hay pérdida dispersa de hueso alveolar. Su diagnóstico se basa en la biopsia de un ganglio linfático.

Pronóstico y Tratamiento.

No hay tratamiento y su pronóstico es desfavorable,

Enfermedad de Hand Schuller Christian

Definición

Es un trastorno crónico en el que participan muchos sistemas, tejidos blandos y huesos,

Etiología

Desconocida

Características Clínicas

Puede comenzar en la lactancia pero también llega

a afectar a adultos. Se caracteriza por exoftalmos, -- diabetes insípida con polidipsia y poliuria dadas las infiltraciones histiocíticas fortuitas de las regiones hipofisiarias, hipotalámicas y retroorbitarias.

Se observan trastornos en los maxilares en más del 10% de los casos. La oncia se torna roja, blanda y esponjosa, y existe aflojamiento y pérdida dentaria simulando infección paradontal o periapical.

Características Radiográficas

Existen lesiones óseas radiolúcidas principalmente en cráneo, y es evidente una destrucción ósea más allá de los límites originales del ligamento periodontal.

Las lesiones óseas en maxilar y cráneo aparecen -- como defectos en socabados, sin esclerosis reactiva, -- llegando a perforar la corteza y tablas interior y exterior respectivamente. Las lesiones en cráneo dan aspecto de "cráneo geográfico". Los dientes afectados -- dan apariencia de flotar en el espacio y la radiotransparencia varía según el estadio y localización de la enfermedad,

Pronóstico

Reservado

Granuloma Eosinófilo

Definición

Es la variante más benigna del grupo de reticuloen_odoteliosis no lípidas, en el cual la participación ini_{ci}al suele circunscribirse a un hueso o varios, sin -- signos de ataque cutáneo o visceral.

Etiología

Desconocida

Características Clínicas

Se presenta principalmente en niños mayorcitos y a_ultos, con predominio en varones. El ataque comienza en los huesos del cráneo y posteriormente se afectan -- casi todos los demás huesos del esqueleto. Existe tume_facción de tejidos blandos en zonas afectadas y es fro_uente en las zonas portadoras de dientes en el maxi--lar superior.

Simula una enfermedad parodontal o infección peri_{ap}ical. La tumefacción y ulceración de la encía es fro_uente alrededor de un diente flojo y doloroso. Las le_siones por exodoncias, no sanan fácilmente.

Características Radiográficas

Existe una zona focal notamente circunscrita de -- destrucción ósea que remeda tumor. Las lesiones solita_{ri}as en los espacios medulares pueden ser múltiples y hay perforación de la cortical (es común en maxilares y cráneo), en tanto que las lesiones en huesos planos

tienen aspecto de sacabocado. En los huesos largos éstas lesiones son irregulares, lobuladas y expansibles.

Las raíces de los dientes afectados parecen flotar en tejido blando con nitidez de los márgenes de radiotransparencia.

Su diagnóstico se basa en un exámen esquelético general, ya que puede haber lesiones asintomáticas adicionales en otros huesos.

Tratamiento

Legrado.

NOTA: Las Reticuloendoteliosis no lípidas se diferencian entre sí por la edad al inicio de la enfermedad, extensión del tejido afectado y su pronóstico.

RETICULOENDOTELIOSIS LIPIDAS

Enfermedad de Gaucher

Definición

Es un trastorno hereditario del metabolismo del esfingolípido (un glucocil-cerebrósido) que se almacena en células reticuloendoteliales que presenta una distensión masiva en todo el cuerpo, principalmente en hígado, bazo y médula ósea.

Etiología

Se han encontrado 3 tipos genéticos:

- Transmisión como carácter recesivo mendeliano con expresión clínica en la vida adulta (es el más frecuente).
- Carácter dominante autosómico mendeliano en adultos.
- Recesivo mendeliano con manifestaciones neurológicas en niños.

Características Clínicas

Estas dependen de la edad en que aparecen los síntomas y generalmente hay hepatoesplenomegalia, dolor esquelético y trastornos motores o invalidez por las lesiones en la médula ósea. Existe también debilidad, pigmentaciones cutáneas amarillentas, lesiones óseas con fracturas patológicas y deformación de huesos largos.

Se encuentra en los pacientes pancitopenia (anemia, leucopenia y trombocitopenia acompañadas muchas -

veces de diabetes hemorrágica, reflejo de la lesión medular), con participación masiva de otros órganos y tejidos como bazo, hígado, pulmón y cerebro.

En los maxilares hay defectos osteoporóticos irregulares con dilatación gradual y adelgazamiento de la corteza.

Hay resorción de las raíces dentales sobre todo - en los molares inferiores. Las extracciones dentales - producen fuertes hemorragias.

En niños, las características son: debilidad general, hipertonia, retraso físico y mental, hepatoesplenomegalia. No hay pigmentación cutánea, pero hay gran afectación de médula ósea con la consiguiente pancitopenia que produce la muerte en el segundo año de vida.

Su diagnóstico se basa en la observación frecuente de la fosfatasa ácida del suero.

Características Radiográficas

Varían, oscilando entre ensanchamiento del conducto medular y adelgazamiento de la cortical, hasta múltiples defectos radiotransparentes circunscritos y ensanchamiento metafisario con aspecto de matríz de Erlenmeyer.

Pronóstico

En niños es desfavorable y en adultos sigue un - largo curso progresivo.

NOTA: Las Retículoendoteliosis lípidas son un grupo de

enfermedades lejanamente relacionadas entre sí con características comunes como son: pronóstico malo y de transmisión hereditaria por un sólo gen.

De todas éstas únicamente la enfermedad de Gau---cher presenta manifestaciones bucales por lo que es la única que mencionamos en éste grupo.

OSTEOMIELITIS

Definición

Es una enfermedad inflamatoria de hueso y médula ósea causada por una infección piógena.

Etiología

Se desencadena con una infección por *Staphylococcus aureus* y raras veces por *Staphylococcus albus*, estreptococos, neumococos, gonococos, bacilos coliformes y *H. influenzae*.

Estos llegan al organismo a través de las siguientes vías:

1. Siembra hematógena.
2. Extensión directa desde un foco vecino de infección (absceso dental periapical, absceso periodontal y artritis supurada).
3. Como consecuencia de un traumatismo que deja expuesto al hueso a la contaminación bacteriana (fractura abierta, lesión penetrante de tejido blando, etc.).

Patogenia

Primeramente hay una reacción supurativa en la cavidad medular que se propaga en tres direcciones:

1. Por el tejido esponjoso.
2. Hacia afuera o hacia adentro en dirección a la corteza.
3. Penetrando la lámina cortical en donde se puede formar excavación debajo del periostio levantando esta --

membrana por encima de hueso. La superficie de la corteza empuja al pus subperióstico a través de los conductos Haversianos y de Volkman arrancando cada vez -- más perióstico y provocando que el hueso se ponga más -- isquémico. Hay formación de vasos trombosados y los ém bolos sépticos pueden formar abscesos piógenos en todo el cuerpo (osteomielitis hematógena). Las trabéculas ó seas pierden su irrigación sanguínea, se necrosan y se vuelven sequestrados alrededor de los cuales se formará una nueva cáscara ósea llamada involucro. La reacción supurativa puede llegar a los tejidos blandos adyacentes formando conductos fistulosos por los cuales el -- pus encuentra salida disminuyendo la gravedad de ésta enfermedad.

Osteomielitis Aguda

Características Clínicas

Se manifiesta como una enfermedad general y de co mienzo súbito acompañada de síntomas locales como au-- mento de temperatura con linfadenopatía regional, a--- grandamiento y sensibilidad de glándulas salivales sub max ilares, tumefacción en la zona afectada extendiendo se hasta cuello, leucocitosis, rubor de piel y mucosa, y dolor local intenso de carácter punsátil. Existen se questrados óseos y formación de fístulas internas o ex-- ternas con descarga de pus. Puede haber fracturas pato lóg icas por la debilidad ósea. Cuando afecta al maxi--

lar superior, la zona de infección inicial es localizada; en la mandíbula la zona lesionada es difusa y extendida.

Se presenta a cualquier edad aunque existe una -- forma específica en niños lactantes, pequeños en los -- que muchas veces provoca una deformidad facial debido a la afección de los centros de crecimiento maxilares.

Bucalmente hay aflojamiento y dolor de los dientes de la zona afectada con la consecuente dificultad o imposibilidad para comer. En afecciones mandibulares puede haber parestecia o anestesia del labio inferior por el proceso supurativo.

Características Radiográficas

Se manifiestan cambios después de dos o tres semanas del inicio de la osteomielitis. Existe rarefacción irregular por la destrucción de las trabéculas de la esponjosa con aumento de espacios de la misma (zonas radiolúcidas dispersas). Posteriormente hay formación de secuestros que dan aspecto moteado o apolillado característico.

Pronóstico y Tratamiento

Antibioticoterapia y drenado. En casos graves se realizará el desbridamiento quirúrgico de los fragmentos secuestrados.

Si el tratamiento es adecuado, la osteomielitis se transforma en periostitis de tejidos blandos o celula

litis. Posteriormente sana.

Si no se trata debidamente la enfermedad entra en un estado crónico e incluso puede complicarse con una septicemia, toxemia o enfermedad amiloidea, que pondría en peligro la vida del paciente.

Osteomielitis Crónica

Características Clínicas

Puede ser una enfermedad primaria cuando los microorganismos subvirulentos infectan al hueso o si existe una distrofia ósea prolongada como en la enfermedad de Paget o en la Osteopetrosis. También puede ser una enfermedad secundaria después de cualquier osteomielitis aguda que no fué tratada o lo fué de forma insuficiente.

Puede haber factores predisponentes para el desarrollo de la osteomielitis crónica como; malnutrición, diabetes, uremia, sífilis, tuberculosis, actinomicosis y radiaciones.

Se manifiesta en forma localizada y persistente - por el crecimiento de microorganismos en el hueso muerto, en donde no existen defensas. Si la afección es -- muy grande y no ha tenido tratamiento, la fase crónica es muy prolongada persistiendo por varios años. Hay -- formación de secuestros que quedan como involucros o -- se expulsan con las descargas de pus através de los -- trayectos fistulosos intra o extrabucuales.

Existe dolor intermitente y leve, y raras veces - aumenta la temperatura corporal pudiendo o no haber - leucocitosis. Hay exaservaciones periódicas agudas a-- acompañadas de dolor intenso, tumefacción y pirexia con duración de 3 o 4 días, aliviándose con las descargas de pus. Después la enfermedad vuelve a quedar en rela- tiva inactividad. La formación de hueso nuevo puede au- mentar el espesor de hueso maxilar provocando asime- tría facial.

Bucalmente hay aflojamiento y sensibilidad dental así como dificultad para masticar. En los lugares por donde se elimina la pus, quedan múltiples cicatricos - que a veces no curan bien.

Características Radiográficas

Depende del estadio. En los primeros estadios no hay alteraciones evidentes porque el material calcifi- cado separado es insuficiente para tener visibilidad.

Posteriormente las trabéculas óseas de la zona a- fectada se adelgazan y tienen aspecto borroso perdien- do después su continuidad. Más tarde hay zonas de des- trucción ósea que dan lugar al moteado característico siguiendolo la formación de secuestros de tamaño y nú- mero variable. Los secuestros aparecen más tensos que el hueso normal.

La formación de hueso nuevo (más en niños), apare- ce como una sombra gris por fuera de la placa cortical.

Las cloacas se observan como sombras oscuras que atraviezan la opacidad, éstas penetran el involucro y permiten el paso de pus extra e intrabucalmente.

Pronóstico y Tratamiento

La antibioticoterapia, el drenaje de pus y secuestros produce la curación espontánea y rápida de la enfermedad.

Si el tratamiento es ineficiente, la enfermedad se prolonga más y provoca la pérdida de gran parte de hueso.

QUISTE TRAUMÁTICO

Quiste Óseo Solitario; Cuidad Idiopática; Quiste Hemorrágico; Quiste Óseo Unicameral.

Definición

Es una cavidad ósea desusada, resultante de hemorragia intramedular de origen traumático que no experimenta organización y reparación normales y sin revestimiento epitelial por lo que el término 'quiste' no es muy adecuado.

Etiología

Es desconocida, aunque se han propuesto otras teorías de origen como son: tumores óseos con degeneración quística; metabolismo cálcico anormal como en el de una enfermedad paratiroidea; origen en la necrosis de la médula grasa por isquemia; resultado final de una infección crónica de bajo grado; osteoclasia por un trastorno circulatorio a causa de un traumatismo que genera un desequilibrio entre osteoclasia y reparación ósea,

Curso Clínico

La hemorragia intramedular de origen traumático produce reparación por organización del coágulo y formación ulterior de tejido conectivo y hueso nuevo, pero una vez lesionada una zona de hueso esponjoso con médula hematopoyética encerrada entre hueso cortical, la organización del coágulo falla, sufriendo licuación

lenta y posteriormente es encapsulado. La fibrina del coágulo se reabsorbe junto con el hueso necrótico originando una cavidad vacía en el interior del hueso.

Características Clínicas

El contenido del quiste es líquido o semilíquido, compuesto por fibrina, leucocitos y células gigantes o tejido de granulación con fragmentos de hueso necrótico. Puede haber cápsula fibrosa o no, y a veces está vacía.

Es indoloro y a veces aumenta de tamaño por un edema infiltrante progresivo sobre la base de la restricción del drenaje venoso. Tiende a cesar al llegar a la capa cortical ósea. En ocasiones el trauma causal es tan leve que el paciente no lo recuerda; el tiempo entre el traumatismo y el descubrimiento del quiste varía entre un mes y 20 años.

Es frecuente en personas jóvenes, 18 años promedio, y en la segunda década de vida (75% según Howo). Es más frecuente en varones con una relación de 3,2 -- contra mujeres debido a la mayor exposición de traumatismos de los hombres.

La porción posterior mandibular es la más afectada, pero se han encontrado casos en la región incisiva pues en ésta zona está contenida la médula hematopoyética en los jóvenes. Sólo en el 35% de los casos se ha observado agrandamiento mandibular y se descubre por -

exposición radiográfica sistemática. Es raro en el ma
xilar superior.

Las pulpas dentales en la zona afectada permane--
cen vitales. A la incisión se comprueba un líquido pa-
jizo, restos de coágulo o nada, sin membrana epitelial.
La presión hidrostática intraquística es muy baja.

Características Radiográficas

Se observa una zona radiolúcida de tamaño varia--
ble, levemente contorneada, a veces con un delgado bor-
de esclerótico (halo radiopaco según la antigüedad de
la lesión), debido a la osteogénesis dependiente de la
eroción de hueso por la presión vascular congestionada
en la periferia.

Varía en tamaño desde 1 cm hasta ocupar toda la -
zona molar del cuerpo mandibular y parte de la rama as
cendente. Es raro el desplazamiento dental y la lámina
dura está intacta. Suele observarse por encima del con
ducto dentario inferior. Hay resorción de trabéculas -
en la zona afectada. La radiografía panorámica es un -
medio eficaz de diagnóstico.

Tratamiento

Enucleación quística quirúrgica. La reparación ó-
sea se lleva a cabo entre 6 y 12 meses. Si es amplio,
se coloca viruta ósea. Se cree que son lesiones autoli-
mitantes capaces de remitir espontáneamente.

DEFECTO OSTEOPOROTICO FOCAL DE LA MEDULA OSEA EN LOS MAXILARES

Definición

La médula hematopoyética se encuentra normalmente en el ángulo de la mandíbula, en la tuberosidad maxilar y otras regiones, pero su presencia como defecto focal radiolúcido es desusado. La médula es estimulada como reacción a exigencias de mayor producción de eritrocitos, y ésta médula hiperplásica se extiende entre las trabéculas óseas adyacentes, lo cual aparece radiográficamente como una osteoporosis con adelgazamiento de la cortical.

Etiología

Traumatismo.

Características Clínicas

El 77% de los casos se presenta en mujeres y en un 83% en la mandíbula. Son lesiones asintomáticas que se diagnostican mediante el exámen radiográfico periódico, y son comunes en zonas desdentadas, lo que sugiere que son producto de la falta de regeneración ósea normal después de extracciones dentarias.

Características Radiográficas

Tiene predilección por la zona de molares inferiores y aparece como una zona radiolúcida de tamaño variable (va de milímetros a centímetros o más) con una periferia mal definida por la falta de reactividad del

hueso adyacente. La médula ósea roja está normal. Las trabéculas son largas, delgadas, irregulares y carenadas de una capa osteoblástica.

El diagnóstico radiográfico en algunos casos es inseguro por lo que es preferible investigarlo quirúrgicamente. Box ha demostrado una resorción ósea asociada a la hiperplasia medular.

Tratamiento

Una vez diagnosticada, no se necesita de más tratamiento.

Diagnóstico Diferencial

Radiográficamente se diferencia con: Infecciones dentales residuales, neoplasias y quiste traumático de hueso.

QUISTE CILIADO QUIRURGICO DEL MAXILAR

Definición

Es un quiste de implantación, en el cual el epitelio del seno maxilar queda atrapado en la línea de entrada quirúrgica al seno, proliferando hasta conformar una cavidad quística anatómicamente separada del seno.

Etiología

Se genera después de la penetración quirúrgica en el seno maxilar, por lo general en una operación Cadwell-Luc.

Características Clínicas

La mayoría de los casos se presenta en pacientes de edad media o avanzada que comúnmente refieren dolor inespecífico mal localizado, sensibilidad y molestias en el maxilar superior. Al interrogatorio siempre se revela un procedimiento quirúrgico en el maxilar o en el seno de 10 a 20 años antes.

Características Radiográficas

Se aprecia una zona radiolúcida bien definida, relacionada con el seno maxilar o inadvertidamente aparentemente y con separación anatómica. Esto se comprueba inyectando el seno con una sustancia radiopaca. El quiste queda vacío,

Histológicamente está tapizado por epitelio cilíndrico pseudoestratificado igual al del seno. Su pared es de tejido conectivo fibroso con o sin infiltrado in-

Flamatorio.

Tratamiento

Enucleación quística. No tiende a рециdivar.

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

- 1.- George W. Thorn, Raymond D. Adams. Principles of - Internal Medicine. Eight Edition. International -- Student Edition. p.p. 2028-2060.
- 2.- William G. Shafer, Maynard K. Hine, Barnet M. Levy. Tratado de Patología Bucal. Editorial Interamericana. 3d. Edición. p.p. 456, 463, 495, 503.
- 3.- Lester Burket. Medicina Bucal. Editorial Interamericana. 6a. Edición. p.p. 337-356.
- 4.- Quiróz Gutiérrez Fernando, Patología Bucal. Editorial Porrúa. 1959.
- 5.- Robert J. Gorlin, Kurt H. Thoma, Henry M. Goldman. Patología Oral. Editorial Salvat. 1975. p.p. 570, 590-593.
- 6.- Robert Stanley L. Patología Estructural y Funcio--nal. Editorial Interamericana. 1975. p.p. 810, 840 2028-2041.
- 7.- Kenneth Albretch. Medicina Interna, Editorial Labor. 1952. p.p. 566-573.
- 8.- Zegaroll Edward, Diagnóstico en Patología Oral. Editorial Salvat. 1972.
- 9.- Fibrous Dysplasia of Jaw Bones. A Case Report, Nugra FM Indian Dent Assoc. 1979, Aug 51 (8);247-50.
- 10.- Osteomyelitis of Mandible as a Complication Factor

in Pagett Disease of Bone. Brady FA. BRI Oral Surg
1979. Jul 17 (1) 33-42.

11.- Maxillary Osteomyelitis of Dental Origin. Donohue
NB Union Med Can. 1980 Jun 109 (6) 840-4.

12.- Focal Osteoporotic Bone Marrow Defects of the Jaw
Report of Case and Survey of the Literature. Syyja--
nen SM Proc Finn Dent Soc. 1980 76 (4); 219-24.

R E S U L T A D O S

Es importante observar que el organismo humano efectúa sus diversas funciones como un todo, nunca en forma aislada en sus componentes, y es por ello, que al ser afectado por factores extrínsecos e intrínsecos las alteraciones que sufre generalmente se encuentran en varias de sus estructuras, órganos o sistemas. El sistema óseo no es la excepción, y así, en cuanto a los trastornos que afectan a los maxilares, que son nuestro objeto de estudio, y en base a nuestra clasificación, hemos encontrado los siguientes hallazgos:

Los trastornos óseos que constituyen parte de las enfermedades hereditarias afectan en forma importante al organismo en general, haciendo dudoso y muchas veces malo el pronóstico de éstos pacientes y casi imposible su tratamiento total. Los resultados demuestran que los signos más comunes son, tanto el daño al Sistema Nervioso Central causando retraso mental, afecciones ópticas, óticas y parálisis facial; como trastornos cardiacos y respiratorios. El esqueleto se afecta por debilitamiento, fracturas patológicas o grandes deformaciones como en el caso específico de cráneo el cual generalmente aumenta de volumen, espesor y densidad; y los huesos de cara, al ser afectados provocan facies características.

Ahora, los maxilares se encuentran afectados por

éste tipo de trastornos tanto por aumento de volumen - como por disminución o falta de desarrollo de sus estructuras, siendo la mandíbula la más comúnmente afectada.

Los dientes se observan en malposición, con aparición de dientes supernumerarios o ausencias y existe - retardo eruptivo en ambas denticiones. Sus tejidos son frecuentemente afectados por hiper cementosis, hipoplasias y calcificaciones pulparas.

Así, como se puede observar, las patologías en maxilares revisten gran importancia en la práctica profesional diaria del odontólogo, y es por ello que deberá prepararse para lograr un oportuno diagnóstico clínico y radiográfico.

CONCLUSIONES

Los trastornos de maxilares forman parte de las enfermedades que afectan al sistema óseo en general, desde su desarrollo, su transmisión genética, al ser adquiridas en diferentes formas dentro del útero materno o a partir del nacimiento. Es decir, como parte integrante de patologías que llegan a poner en peligro la vida del paciente o hacer poco favorable un pronóstico, las afecciones maxilares deben ser bien conocidas y estudiadas por parte del Odontólogo como un integrante del equipo de la Medicina Integral, ya que el diagnóstico oportuno de éstos trastornos guiará a una prevención o limitación de tan importantes síndromes y sus irremediables consecuencias. Síndromes que trascienden de manera imprescindible en el organismo, sin respetar edad ni sexo. Su frecuencia es relativa ya que pasa inadvertida en múltiples ocasiones dificultándose un exacto control estadístico. Generalmente imponen un pronóstico incierto, sobre todo en los trastornos Hereditarios, en ellos el tratamiento no es específico y consiste en hacer lo más normal posible la existencia del paciente, devolviéndole funciones y manteniendo firmes sus condiciones de vida. O bien, tratamientos quirúrgicos como en la mayoría de los trastornos del Desarrollo, tratamientos complicados y que muchas veces quedan fuera de las posibilidades económi-

cas de la población afectada. No así en los trastornos No Hereditarios, ya que como se ha podido observar, el tratamiento es específico y la mayor de las veces sencillo, brindando así un pronóstico alentador.

Se han encontrado casos en que la patología ósea se ha desarrollado pasando inadvertida a pesar de consultas médicas u odontológicas previas, e incluso casos en los que no es descubierta sino hasta la autopsia. Esto sugiere que no se ha dado la suficiente importancia al estudio del Diagnóstico Clínico y Radiográfico de entidades patológicas de maxilares o bien, que hasta la población afectada, como es de esperarse, carece de la información necesaria o los recursos que puedan orientarla a revisiones médicas específicas.

La capacidad de diagnóstico por parte del profesionista de la Salud, cada vez se hace más importante en la Medicina moderna. Los avances logrados hasta la actualidad pueden atribuirse en gran parte a los medios científicos y tecnológicos por los cuales el Odontólogo obtiene el "contacto" con la patología, es decir, a tener mayor visión y mejor entendimiento a cerca del objeto de atención.

PROPUESTAS Y RECOMENDACIONES

A) Desarrollar programas de estudio en los que se enfatice sobre el diagnóstico clínico y radiográfico de las patologías óseas en Maxilares.

B) Crear programas de salud en Instituciones Públicas que vayan enfocadas a la prevención y diagnóstico oportuno de los trastornos en maxilares.

C) Será de utilidad la asesoría de un profesionalista -- que pueda hacer conciencia en la población e incida en sus condiciones de vida con el fin de prevenir éstas alteraciones.

D) Es de primordial importancia el consejo de todo un cuerpo de especialistas para dar las mejores posibilidades de prevención, diagnóstico y tratamiento a los pacientes.

E) Implementar las condiciones que rigen la vida de -- los pacientes afectados por las alteraciones hereditarias en el sistema óseo y que han sido detectadas para así llevar un buen control de las mismas.

BIBLIOGRAFIA GENERAL

- 1.- Orban B.J. Histología y Embriología Bucal.
Editorial Prensa Médica Mexicana p.p. 14-17.
- 2.- Langman Jan. Embriología Médica.
Editorial Interamericana. p.p. 3, 33, 39, 59, 332,
333. 1967.
- 3.- Arthur W. Ham. Tratado de Histología.
Editorial Interamericana. 7a Ed. p.p. 352, 414.
- 4.- Gardnert Ernest, Gray Donald. Anatomía Humana.
Editorial Salvat. pp. 810, 876.
- 5.- Fernando Quiróz Gutiérrez. Anatomía Humana.
Editorial Porrúa. 1980. p.p. 97, 100, 108, 111.
- 6.- Testut L., Jacob O. Tratado de Anatomía Topográfica
Tomo I. Edit. Salvat. 8a Edición. 1975 p.p. 197,
203, 206, 257,
- 7.- Houssay B.A., Barcia-Caldeyro, Covian M.R. Fisiología Humana. Editorial El Ateneo. 4a Edición,
p.p. 590, 598.
- 8.- Robert J. Gorlin, Kurt H. Thoma, Henry M. Goldman.
Patología Oral, Edit. Salvat. 1975, p.p. 13, 43,
45, 55, 57, 563, 590,
- 9.- William G. Shafer, Maynard K. Hine, Barnet M. Levy
Tratado de Patología Bucal. Editorial Interamericana.
na. 3a Edición. pp.7,13,456,463,495,503,625,648,

- 10.- Robins Stanley L. Patología Estructural y Funcio--
nal. Editorial Interamericana. 1975.
p.p. 810, 828, 831, 840, 1377.
- 11.- Lester Burket. Medicina Bucal.
Editorial Interamericana. 6a Ed. p.p.337, 357,
521, 522.
- 12.- Peralta Serrano. Patología de Crecimiento y Desa--
rrollo del Niño. Ed. Madrid. p.p. 566,577.
- 13.- Kenneth Albrecht. Medicina Interna.
Editorial Labor. 1952. p.p. 566-573.
- 14.- Quiróz Gutiérrez Fernando. Patología Bucal.
Editorial Porrúa. 1959.
- 15.- Zegarell Edward. Diagnóstico en Patología Oral.
Editorial Salvat. 1972.
- 16.- George W. Thorn. Raymond D. Adams. Principles of
Internal Medicine. Eight Edition. International -
Student Edition. p.p. 2028, 2060, 2068.
- 17.- Facial Develomental Deformities. Calatrava L,
Quintessence Int 1979 aug 10 (8); 9, 11,
- 18.- Radiologic Considerations in Evaluation of Radio-
lucent Lesions of the Mandible; Reiskin AB J Am &
Dent Assoc 1980 Nov 101 (5) 771-6,
- 19.- Vertical Maxillary Deficienci whith Cleidocraneal
Dysplasia, Diagnostic Findings an Surgical-Ortho-
dontic Correction. Dan JJ 3d Am J Orthodontic Corr

- 1980 nov 78 (5) p.p. 564-74.
- 20.- Fibrous Dysplasia of Jaw Bones. A case report.
Nusra FM Indian Dent Assoc 1979 Aug 51 (8); 247-50
- 21.- Maxillary Osteomyelitis of Dental Origin. Donohue
NB Union Med Can 1980 jun; 190 (6) 840-4.
- 22.- Osteomyelitis of Mandible as a Complication Factor
in Paget Disease of Bone. Brady FA. BRI Oral Surg.
1979. jul 17 (1) 33-42.
- 23.- Focal Osteoporotic Bone Marrow Defects of the Jaws
Report of case and survey of the literature. Syrjan
SM. Proc Finn Dent Soc. 1980 76 (4); 219-224.
- 24.- Correlación Embriológica de las Malformaciones Ma-
xilofaciales. Collada Otero F., Jover P. Bol Med
Hosp. Inf Mex. 1979. mar-abr 36 (2) 191-200.
- 25.- Aspectos Psicológicos y Tratamiento de las Defor-
midades Faciales del Desarrollo. Calatrava V. Pá-
ramo. Bol Inf Dent (Madr) 1979 jul-ago (301)21-34.
- 26.- Hiperostosis Oral en los Indios de Ticuna, Colom-
bia. Nweeia MI. Harris EF Rev Fed Odont Colombia
1980 jul-sep 28 (134) 42;5.
- 27.- Hipertrófia Mandibular. Concepto y Tratamiento --
Quirúrgico, Litt Ra. Pangrazzio V. Rev Assoc Odont
Argent. 1980 ene-feb 68 (1) 8-12.