

284
2ej



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Odontología



**FACTORES HEREDITARIOS EN
ODONTOPEDIATRIA.**

T E S I S

Que para obtener el título de:

CIRUJANO DENTISTA

P r e s e n t a :

Guadalupe Rebeca Montero Zapata



México, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1988



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

I N D I C E

FACTORES HEREDITARIOS EN ODONTOLOGIA PEDIATRICA =====

INTRODUCCION

CAPITULO I

MODOS DE HERENCIA

CROMOSOMAS

GENES

DOMINANCIA

ENLACE CON EL CROMOSOMA X

CRUCES GENETICOS

PENETRANCIA (incompleta del plasma germinal)

MUTACIONES

CAPITULO II

HERENCIA Y CARIES DENTAL

CAPITULO III

ANOMALIAS HEREDITARIAS DE NUMERO DE PIEZAS,
ESTRUCTURA Y FORMA

ANOMALIAS HEREDITARIAS DE NUMERO DE PIEZAS

PIEZAS AUSENTES

DISPLASIA ECTODERMICA

ANOMALIAS HEREDITARIAS DE FORMACION DENTAL Y
DE TIEMPO DE CALCIFICACION

PIEZAS SUPERNUMERARIAS

ANOMALIAS HEREDITARIAS DE LA ESTRUCTURA DENTAL

AMELOGENESIS IMPERFECTA HEREDITARIA

A) HIPOPLASIA DEL ESMALTE HEREDITARIA

B) HIPOCALCIFICACION HEREDITARIA DEL ESMALTE

DESTINOGENESIS IMPERFECTA HEREDITARIA

(ODONTOGENESIS IMPERFECTA, DENTINA OPALESCENTE)

DISPLASIA DENTINAL

CAPITULO IV

SINDROMES GENERALES HEREDITARIOS QUE AFECTAN AL
ESMALTE O LA DENTINA

OSTEOGENESIS IMPERFECTA

RAQUITISMO HEREDITARIO RESISTENTE A LA VITAMINA "D"

SINDROME DE FANCONI

HIPOFOSFATOSIA

SEUDOHIPOPARATIROIDISMO

CAPITULO V

ENFERMEDADES ASOCIADAS CON RELACIONES SANGUINEAS

ANTIGENO-ANTICUERPO O CON METABOLISMO SANGUINEO

QUE DA POR RESULTADO CAMBIOS DE COLOR DE LAS PIEZAS

INCOMPATIBILIDAD Rh

PORFIRIA CONGENITA

FACTORES HEREDITARIO EN ODONTOPEDIATRIA

INTRODUCCION:

El estudio de genética nos proporciona perspectiva y comprensión de lo que se considera normal, también nos ayuda a comprender gran cantidad de desviaciones observadas en bocas infantiles -- que no pueden ser atribuidas a factores ambientales locales o generales.

El conocimiento de la herencia se basa en:

- a) Estudio de genealogías, estudio de ocurrencia y prevalencia, en ciertas familias;
- b) Estudio de gemelos idénticos, comparándose las influencias relativas de herencia y medio con las de gemelos fraternos;
- c) Experimentación y crianza de animales.

Los tres métodos son importantes y nos dan información - al estudiar alteraciones en los tejidos bucales. Los estudios con animales y seres humanos indican que la susceptibilidad a la caries dental puede tener base hereditaria.

El material genético para regular la diferenciación de la célula en el organismo es el ácido dextrorribonucleico (ADN), este material se puede ver como una especie de mensaje que instruye a la célula sobre como convertirse en un tipo u otro de célula.

El mensaje genético es diferente para las diferentes especies pues todas las especies manifiestan diferentes estructuras, hace a una célula diferente a otra, o sea que es la síntesis proteínica y no la de grasa o glúcido el elemento crítico que determina la función y tipo celular. Las células musculares producen actomiosina; las células conjuntivas producen colágena; las células hepáticas generan diversas enzimas, las células intestinales también producen enzimas, pero de diferente clase.

CAPITULO I

MODOS DE HERENCIA

Los niños son una unidad biológica y están sujetos a las leyes biológicas que regulan los procesos de la naturaleza. Las -- más importantes desde el punto de vista del desarrollo son las leyes de Mendel o leyes Mendelianas que son base de la genética.

La genética trata parcialmente de la herencia de caracteres que explican las diferencias y similitudes entre los seres vivos por ascendencia. La herencia es la fuerza estabilizadora -- en la evolución de la especie.

Se considera que la biología molecular es el último desafío biológico, pero en la actualidad la mayoría de las enfermedades que afectan el sistema dentofacial no puede ser relegada al nivel -- molecular para su solución.

Se ha establecido con certeza que el material genético, -- el ADN controla la función por lo tanto la diferenciación de una -- célula al especificar qué proteína producirá. La célula se integra por dos áreas principales, el núcleo que aloja el ADN y el citoplasma donde se producen las actividades metabólicas y sintéticas -- de la célula.

El ADN del núcleo transmite su mensaje para la síntesis -
proteínica al citoplasma, este proceso es por un sistema complicado
pero altamente eficiente. Hace una doble síntesis de su mensaje en
forma de ácido ribonucleico (ARN) que pasa al citoplasma desde el -
núcleo y éste dirige la síntesis de las proteínas apropiadas.

La herencia es el proceso mediante el cual todas las for
mas de vida se reproducen. La genética es la ciencia que estudia -
la herencia y es la que se ocupa de la transmisión de los factores
determinantes de la herencia de los padres, a la descendencia y de
todas las manifestaciones de estas determinantes hereditarios que -
son la esencia y norma de la función de la célula.

CROMOSOMAS

Las características de semejanza o diferencia pasan de -
padres a hijos en los cromosomas que son constituyentes del plasma
germinal encontrada en el óvulo y en el espermatozoide.

El número de cromosomas varía, según la especie. En los
humanos existen generalmente 23 pares; 23 los suministra el óvulo -
femenino y 23 pasan a través de los espermatozoides.

Los genes se agrupan en unidades y se llaman cromosomas. Es más fácil para la célula dividir por igual unos pocos cromosomas en dos células hijas, que hacer lo mismo de entre miles de genes.

La citogenética es el estudio de las cromosomas humanas, los citogeneticistas pueden cultivar in vitro células de organismos y examinar al microscopio los cromosomas en busca de alteraciones de tamaño, forma y estructura fina, varias enfermedades del hombre han sido específicas a una alteración en el número cromosómico. La técnica criotipificantes refinadas revelaron que podía estar alterado tanto el número como la estructura de los cromosomas y, por é \u00f1 o, - se han clasificado en:

- | | |
|-------------------|--|
| 1.- Anulaciones | Ausencia de una porción de cromosomas. |
| 2.- Duplicaciones | Inserción de un fragmento extra en un cromosoma desde su homólogo. |
| 3.- Inversión | Ruptura de un cromosoma en dos lugares y la subsiguiente reunión con la pieza media invertida. |

4.- **Traslocación** Unión de un trozo separado de -
un cromosoma a otro cromosoma,-
no homólogo.

Para poder identificarlas se convino sobre un sistema -- que actualmente se utiliza y es la "nomenclatura de Denver" que está basado sobre la identificación de los cromosomas por su tamaño - global y las características anatómicas individuales.

Los cromosomas de un mismo par contienen además los genes que influyen en los mismos caracteres, los cuales se localizan en las mismas posiciones en ambos cromosomas.

Durante la meiosis que prepara la formación de los gametos los cromosomas del mismo par se separan de modo que cada gameto tiene solo un cromosoma; en lugar de dos cromosomas como las células somáticas.

G E N E S

Existen en los cromosomas unidades menores llamadas genes, que son masas de protoplasma dispuestas en orden característico a lo largo del cromosoma. Cada gene ocupa una posición específica y son segmentos de ácido dextrorribonucleico (DNA) que es el material realmente hereditario.

El DNA se compone de dos cadenas muy largas arrolladas - alrededor de un eje común para formar una doble hélice. Los constituyentes principales de cada cadena son el ácido nucleico, azúcar y - fosfato. El azúcar es dextrorribosa y está unido a purinas y purimidinas ligadas por un enlace de hidrógeno. Cualquier característica expresada puede ser heredada a través de un solo par de genes o por múltiples pares de genes. Cuando ambos genes son de un par determinado, uno por cada progenitor, se dice que el individuo es homocigótico. Cuando un par de genes del mismo no son similares, se dice - que es un individuo heterocigótico. Cuando los seres humanos son - híbridos para muchas características, es común encontrar heterocigocidad. Cuando varios pares de genes tienen que transmitir un factor hereditario, las combinaciones de genes pueden volverse extremadamente complejas ya que entran en proceso genes similares y no similares.

Al material genético, ADN, que regula la producción de - una sola proteína se llama gene.

Los genes están situados en los cromosomas, filamentos - existentes en el núcleo.

Los estudios hechos por el padre de la genética, dicen -

que los genes nunca se unen, ya que antes de Mendel se creía que los caracteres antagónicos de los padres se unen en el hijo y no se separan más en la descendencia de éste.

DOMINANCIA AUTOSOMICA

Cuando los genes son disímiles o heterocigotos el factor es dominante. Si se requiere que ambos genes sean similares para expresarse el carácter del factor es recesivo. Para que un carácter recesivo aparezca en el hijo, debe estar presente en ambos progenitores y ambos deben transmitirlo, pero puede recibir un factor dominante de un progenitor y manifestarse en el hijo. Si uno de los padres es homocigótico todos los hijos de la primera generación serán afectados por él, aunque el otro progenitor sea heterocigótico o negativo para ese factor. La dominancia aparecerá en todas las generaciones y en número considerable. Las variantes recesivas pueden no aparecer durante muchas generaciones, y si aparece en número muy limitado y son más destructivos para la especie. Las dominancias son generalmente menos destructivas. Todos los individuos con una condición dominante rara pueden ser considerados heterocigotas.

Para formular el diagnóstico de dominancia autosómica se establece lo siguiente:

- 1.- El rasgo aparece en cada generación.
- 2.- Cada padre afectado transmite el rasgo a aproximadamente la mitad de los hijos.
- 3.- Los padres no afectados no tienen descendencia afectada.
- 4.- La aparición y transmisión del rasgo no es afectada por el sexo; varones y mujeres tienen iguales probabilidades de tener o transmitir el rasgo.

La dominancia se puede ejemplificar así:

Donde el gris domina al blanco en los ratones.

Cruzando maravillas de flores rojas con maravillas de -- flores blancas, los híbridos del F₁ (primera generación) salen todos con flores rosadas, en este caso no hubo dominancia.

Es también lo que ocurre con cruzamientos entre personas blancas y negras, que sólo engendran mulatos.

Esencialmente en la primera generación filial todos los híbridos son iguales entre sí, haya o no dominancia.

Mendel partió con guisantes uno de ellos tenía semillas amarillas y sus descendientes siempre presentaban semillas amarillas otras tenían semillas verdes y sus descendientes también los tenían verdes. Cruzó Mendel ambas variedades viendo que en la primera generación todos los pies de guisantes tenían semillas amarillas, es decir, que el carácter amarillo dominó sobre el carácter verde que quedó enmascarado o recesivo.

ENLACE CON EL CROMOSOMA X

0

HERENCIA RECESIVA LIGADA AL SEXO

Hay variantes recesivos ligados al cromosoma X, carácter manifestado en el macho pero transmitido por las hembras quienes no sean afectados por él.

Los seres humanos tienen cromosomas sexuales que determinan el sexo del hijo. Las mujeres tienen un par de cromosomas X -- (o de sexo), ya que recibieron uno por cada progenitor, además de los otros 22 pares. El hombre tiene un cromosoma X y uno Y, además de los 22 pares de cromosomas autosómicos. El sexo femenino se determina por la presencia de dos cromosomas X; el sexo masculino por la presencia de uno.

El cromosoma Y es más corto que el X y no tiene complemento de genes, aunque puede contener genes no presentes en el cromosoma y es importante en enfermedades hereditarias como la hemofilia. Esta anomalía sanguínea recesiva ligada al cromosoma X es importante para el Odontólogo por peligro de provocar una hemorragia incontrolable. El modo de herencia en el macho que hereda de sus padres un cromosoma X y otro Y, y la hembra recibe dos cromosomas X, o sea que el esperma tiene un cromosoma X ó Y y cada óvulo -- contiene un cromosoma X.

El cromosoma X del esperma (X_H) lleva el carácter de la hemofilia pero es recesivo, no se expresará si el cromosoma X_H se empareja con un cromosoma X normal. De manera que ambas hembras -- con $X_H X$ llevarán los caracteres de la hemofilia sin por éllo ser -- afectadas por la enfermedad.

El cromosoma Y esencialmente carece de genes. Por éso, -- los hombres son homocigotas para todos los genes ligados a X, lo -- que quiere decir que sólo tienen la mitad de los genes ligados a X. Las mujeres tienen dos cromosomas X, pueden ser homocigotas o heterocigotas. Para el diagnóstico de un rasgo ligado al sexo, recesivo, pueden ser resumidos como sigue:

1.- Nunca se trasmite el rasgo entre varones, padre e hijo.

2.- Un varón afectado pasa el rasgo a través de sus hijas a la mitad de los varones de ellas.

CRUCES GENETICOS

Son un proceso normal en la meiosis, y es uno de los mecanismos que aseguran células germinales con factores genéticos diferentes.

Tenemos como ejemplo el siguiente:

Cruzando hombres blancos con mujeres negras, el color se distribuirá en la descendencia de la misma manera que cuando se cruzan hombres negros con mujeres blancas. Los caracteres no tienen mayor ó menor fuerza por venir del padre o de la madre; ambos contribuyen igualmente al patrimonio hereditario del hijo.

Los experimentos de hibridación demuestran que en la mayoría de los casos el sexo del progenitor que trasmite el carácter no tiene influencia en la distribución de ese carácter en la descendencia.

P E N E T R A N C I A

Otra complicación sería la de penetrancia incompleta del plasma germinal para reducir la frecuencia de ocurrencia, un carácter dominante, puede saltar una generación como la osteogénesis imperfecta que se hereda de esta manera. La penetrancia puede ser la causa del grado de gravedad de ciertas aberraciones observadas en la cavidad bucal. La susceptibilidad a la caries dental puede ser producida por una combinación de genes que dan una estructura dental menos resistente, o por otra combinación de genes que reduzca el flujo salival.

En la genética humana se puede observar que la misma --- aberración patológica puede ser dominante en una familia y recisiva en otra.

La penetración es una variación en la expresión del gene. Cuando las personas con un determinado genotipo no muestran el fenotipo característico del genotipo y a éste el gene demuestra una penetración reducida. La dentinogénesis imperfecta tiene una penetración del 100% prácticamente ya que todos los individuos que tienen ese gene muestran un fenotipo. También el paladar y labio fisurado muestran como rasgos una penetración incompleta.

MUTACIONES

El gene es un cuerpo estable de protoplasma que se produce en cada división celular, que puede sufrir un cambio brusco que produce una mutación. Estas mutaciones continúan su división y persiste por generaciones.

La radiación Rx o Ramos aónica produce lesiones graves - al individuo que las recibe. Hay formas mutantes como alteración - química del gene, otra por fragmentación de cromosomas y producción de mutaciones generalmente dañinas, estas formas de radiación persisten de generación en generación y pueden expresarse como una --- anomalía indeseable como esterilidad o por muerte temprana.

Los caracteres de genes mutantes rara vez se expresan -- por completo en la primera generación en la persona que recibe la - radiación. El gene mutante, al ser recesivo, puede ser enmascarado por un gene dominante durante generaciones.

Una dosis pequeña de radiación puede inducir cierto grado de mutación. El número de genes mutantes es directamente proporcional a la dosis de radiación recibida por las células reproductoras.

Desde el punto de vista genético lo dañino es la radiación total acumulada recibida durante el desarrollo del progenitor, hasta el momento de concebir al hijo. Los defectos pueden ser anomalías morfológicas, defectos mentales, neuromusculares, sanguíneos, etcétera.

Las mutaciones surgen espontáneamente como consecuencia de modificaciones producidas en los cromosomas o en alguno de sus genes.

Las mutaciones son raras aunque su frecuencia pueda ser aumentada por medio de los Rx y otras radiaciones. Lo más importante es que las mutaciones no son respuesta adaptativa a la acción del medio.

Los Rx no provocan la aparición de caracteres que difundan al mutante de su acción. Se han observado mutaciones que afectan cualquier órgano, carácter o propiedad fisiológica. En su mayoría son nocivas para el mutante.

Si las mutaciones fuesen habitualmente grandes, su valor como agente de evolución sería formidable. Pero la mayor parte sólo

lo producen pequeñas transformaciones que no impiden el cruce de -- las mutaciones con los individuos no mutados y, por lo tanto, no se crean de un golpe nuevas especies.

Una mutación es una alteración permanente en la secuencia de las bases de nucleótidos en el DNA o en el RNA en los virus, cuyos cromosomas están constituidos por RNA. Exceptuando los simples rearrreglos de diferencias ya existentes, la mutación es el origen de todas las variaciones genéticas.

Por lo que se refiere a la actividad celular, es necesario analizar la mutación bacteriana en relación con las modificaciones menores contra las mayores. Para comprender las consecuencias de una mutación se debe considerar una serie corta de tripletes situados cerca de la parte media del gene y los efectos del cambio en la secuencia de un nucleótido puede causar en el polipéptido.

Los intercambios entre pirimidinas y purinas se denominan transversiones. La respuesta más frecuente de la sustitución de -- una sola base es la reposición de un aminoácido por otro.

Mutagénesis. Las sustituciones de nucleótidos, en las bacterias, ya sea inserción o exclusión, ocurre en forma natural -- (mutagen espontáneo), o pueden acelerarse por agentes químicos o físicos (mutagen inducida). En calidad las dos son similares; pero -- en términos cuantitativos la velocidad de la mutación se acelera -- por la forma inducida.

CAPITULO II

HERENCIA Y CARIES DENTAL

Se han hecho experimentos con familias de cricetos y ratas resistentes a la caries y susceptibles a ésta. Los factores ambientales bucales como substrato y flora bucal influyen más que la predisposición hereditaria.

En Estados Unidos y Suecia se hicieron unos estudios en donde se indica que los hijos de padres libres de caries presentan menos caries.

En gemelos idénticos tienden a tener menos diferencia entre ellos en susceptibilidad a la caries que los gemelos no idénticos.

Como los padres son los mismos, independientemente del tipo de gemelos, podría esperarse menos diferencia entre ellos que entre pares de niños no relacionados de la misma edad y sexo, aunque estuvieran sometidos a igual dieta.

La caries dental es un proceso que depende de la edad. - En experimentos hechos indican una notable similitud en la experiencia de caries con sus padres cuando la susceptibilidad de los padres es la misma, pero cuando la susceptibilidad de los padres es distinta, la susceptibilidad de los hijos tiende más a ser la de la madre que la del padre.

La mayoría de los autores están de acuerdo en que el compromiso genético de la caries dental es por cierto menos comparado con el efecto global del ambiente. Se ha hecho poco por relacionar la susceptibilidad de caries con diferencias bioquímicas específicas en los individuos, aunque se ha informado sobre diferentes significativas entre mellizos monocigotas y dicigotas en el flujo salival, pH y actividad de amilasa.

Green demostró que individuos con resistencia a la caries dental, designados por él como inmunes, tienen una inmunoglobulina específica en su saliva que confiere inmunidad mediante lisado de las células microbianas cariógenas. Más recientemente se sugirió que este fenotipo de inmunidad es hereditario; los datos de 74 individuos en 5 familias indican que el rasgo de la gran resistencia a la caries dental, se trasmite como condición dominante.

La susceptibilidad a la caries dental está regulada en grado significativo, aunque menos por la herencia. Los tipos específicos de susceptibilidad a la caries que representen los extremos de variación de este rasgo pueden resultar rasgos monogénicos, pero la evidencia actual es insuficiente para declarar con claridad tal herencia.

La literatura científica se ha unido a la herencia con frecuencia de caries. Black dice: "cuando la familia permanece en una localidad, los niños que viven en condiciones similares a la de los padres durante su infancia, presentarán una susceptibilidad a la caries que será muy similar, en la mayor parte de los casos. Esto vale aún con respecto a dientes y localidades atacados primero, - el orden de aparición de caries y edad a la que se producen".

También se han analizado los aspectos raciales de susceptibilidad e inmunidad a las caries. La tendencia racial de la frecuencia de caries elevada o baja, por lo menos algunas veces sigue la herencia.

Los factores locales pueden modificar fácilmente esta -- tendencia indicaría que la herencia no ejerce una gran influencia -- en la determinación de la susceptibilidad de caries del individuo.

Algunos estudios confirman la relación entre herencia y caries y fueron realizados en diferentes razas que habitaban las -- mismas zonas geográficas, pero hay factores incontrolables que no -- pueden ser compensados. Estos hábitos son: alimentación, gustos -- alimentarios, costumbres culinarias y hasta hábitos higiénicos como frecuencia y técnica de cepillado suelen ser transmitidos de generación en generación, de padres a hijos y confunden los efectos puros de la herencia.

Los factores ambientales tienen mayor influencia, aunque los factores genéticos también contribuyen a causar caries, a esto llegó Mansbridge en sus investigaciones.

Aún no hay pruebas indiscutibles de que la herencia tenga una relación definida con la frecuencia de caries. De haber tal relación se daría a través de la herencia de forma o estructura dental que predispone a inmunidad o a susceptibilidad a la caries.

En estudios hechos por varios científicos se ha comprobado que el embarazo y la lactancia no intervienen en la inmunidad o susceptibilidad a la caries. No se observaron cambios en el contenido de calcio y fósforo.

Las pruebas disponibles indican que el embarazo no produce aumento de caries.

Los estudios que relacionan frecuencia de caries y lactancia son muy pocos como para esclarecer el problema.

Los estudios sobre la herencia en la frecuencia de aparición de caries dental fue aclarado mediante estudios realizados en ratas. La línea de ratas susceptibles a la caries y resistentes a la caries fueron establecidas mediante experimentos de selección, - inorgánica y experimentos de descendencia. La reversión de la resistencia a la susceptibilidad cuando se relaja a la tensión de la selección, indica que estas no son líneas de raza pura. La diferencia entre las dos líneas indica que factores hereditarios poderosos contribuyen a la resistencia o susceptibilidad a la caries dental.

CAPITULO III

ANOMALIAS HEREDITARIAS DE NUMERO DE DIENTES.

ESTRUCTURA Y FORMA

Para orientar el interrogatorio y afirmar el diagnóstico es necesario comprender el problema de las anomalías dentarias y para su estudio es necesario e indispensable conocer cómo se forma un diente.

Aproximadamente de la sexta semana de vida intrauterina, el epitelio bucal se invagina hacia el corion subyacente dando comienzo a la formación del germen dentario, que es el período de iniciación. Sigue el de proliferación en el que las células se multiplican y elaboran el órgano del esmalte. Se pasa a la histodiferenciación, fase en la que las células se especializan (las que corresponden al epitelio interno del órgano del esmalte se convierten en ameloblastos) y las que están en la periferia del órgano de la dentina (pulpa se transforman en odontoblastos). Estas células formativas se disponen a lo largo de lo que será el límite entre ambos tejidos, esmalte y dentina, bosquejando el contorno de la corona (y en la raíz, lo que será la unión del cemento y la dentina). Es la

morfodiferenciación. Y se cierra todo este proceso que se conoce como crecimiento del diente, con el período de aposición en el que se deposita la matriz orgánica del esmalte y la dentina, en forma de capas incrementales.

Esa matriz se endurece por el depósito de sales cálcicas, período de calcificación, y el germen tendrá que ir hacia la cavidad bucal en un complejo proceso de erupción y una vez en función, sufrirá los desgastes normales compensatorio, la atricción.

Se podrían entonces clasificar las anomalías según afectan el número de dientes, su estructura, su forma y tamaño, la cantidad de tejido que lo componen, la dureza de esos tejidos, la erupción dentaria y la posterior atricción.

La mayoría de las anomalías son de origen hereditario. La anomalía depende en alto grado de la etapa embriológica de la manifestación, de la capa germinal afectada y del efecto de varios factores modificantes.

Algunas anomalías dentales como la única alteración

evidente. Otras representan solo un grupo que comprende un síndrome genético o muchas enfermedades. Como ejemplo tenemos dientes ausentes y gérmenes de dientes con una historia hereditaria. Otra, está la ausencia de dientes que puede ir unida a otros tejidos ectodérmicos como pelo, piel y membranas mucosas y se le llama síndrome displasia extodérmica hereditaria.

El odontoma puede ser el resultado de una formación continua de gérmenes de dientes temporales y permanentes o el resultado de una proliferación anormal de las células del germe dental, en este caso el odontoma reemplaza al diente normal.

La fusión de dientes representa la unión de dos dientes primarios o permanentes que evolucionan independientemente. - Casi siempre se limita a los anteriores y, como la germinación puede responder a una tendencia familiar.

Radiográficamente la fusión está limitada a la corona y raíz.

La germinación representa un intento de división de un germe solo, por investigación producida durante el período de proliferación del ciclo de crecimiento del diente. Clínicamente - presenta una corona bifida con raíz única.

Dens in Dente (diente dentro de un diente).

Esta anomalía puede producirse en dientes primarios y permanentes. Se puede sospechar cuando se observen fosas linguales muy profundas en dichos dientes, se ve con más frecuencia en los laterales superiores permanentes.

Clínicamente se ven de forma y tamaño normales en los anteriores, en otras zonas de la boca su aspecto es anómalo.

Su etiología aún no ha sido bien establecida. Los factores causales considerados con más frecuencia están relacionados con una presión externa localizada incrementada, retardo focal del crecimiento y estimulación local del crecimiento.

El dens in dente es una variación del desarrollo que se supone originada en la invaginación de la superficie de una corona dental antes de su calcificación.

Los dientes afectados con más frecuencia son los incisivos laterales y centrales superiores y en la mayoría de los ca

tos es simplemente una acentuación del desarrollo de la fosa lingual, esta anomalía con frecuencia es bilateral.

Radiográficamente se observa como una invaginación - piriforme de esmalte y dentina con una constricción estrecha en la abertura de una superficie del diente y muy cercana a la pulpa en su profundida.

Los residuos de los alimentos se pueden quedar ahí - produciendo caries e infección pulpar a veces antes de que haya -- erupcionado completamente el diente. Esta anomalía en su forma le ve es bastante común, la frecuencia se eleva al 5% de todos los pa cientes examinados. Para impedir la caries con infección pulpar y pérdida prematura del diente es necesario reconocer tempranamente - esta anomalía y hacer una restauración permanente.

Para orientar el interrogatorio y afirmar el diagnós tico, es necesario comprender el problema de las anomalías denta-- rias y para su estudio es indispensable conocer cómo se forma un - diente:

Aproximadamente de la sexta semana de vida intrauterina, el epitelio bucal se invagina hacia el corion subyacente dando comienzo a la formación del germen dentario, que es el período de iniciación; sigue el de proliferación en el que las células se multiplican y elaboran el órgano del esmalte. Se pasa a la histodiferenciación, fase en la que las células se especializan, las que corresponden al epitelio interno del órgano del esmalte, se convierten en ameloblastos y las que están en la periferia del órgano de la dentina (pulpa), se transforman en odontoblastos. Estas células formativas se disponen a lo largo de lo que será el límite entre ambos tejidos, esmalte y dentina, bosquejando el contorno de la corona y en la raíz, lo que será la unión del cemento y la dentina.

Es la morfodiferenciación. Y se cierra todo este proceso que se conoce como crecimiento del diente, con el período de aposición en el que se deposita la matriz orgánica del esmalte y la dentina, en forma de capas incrementales.

Esa matriz, se endurece por el depósito de sales cálcicas, período de calcificación, y el germen tendrá que ir hacia -

la cavidad bucal en un complejo proceso de erupción y, una vez en función, sufrirá los desgastes normales compensatorios, la atricción.

Se podrían entonces clasificar las anomalías según - afectan el número de dientes, su estructura, su forma y tamaño, la cantidad de tejido que lo componen, la dureza de los tejidos, la erupción dentaria y la posterior atricción.

ANOMALIAS HEREDITARIAS DE

NUMERO DE DIENTES AUSENTES

El diente permanente que aparece ausente con mayor frecuencia es el segundo premolar, después los incisivos laterales superiores. Esto ocurre con menor frecuencia en dientes primarios. La ausencia de estos dientes generalmente es bilateral, pero puede ser unilateral. Se puede explicar la ausencia de los laterales como hereditaria que es atávica y vuelve al tiempo de la evolución - que existía, un diastema entre los centrales y los posteriores. - Se ignora si esta ausencia es incompleta de displasia ectodérmica o son aberraciones independientes del gene.

Se debe diferenciar si hay ausencia o hay mala función glandular como disostosis claidocraneal; en esta situación -- los dientes se forman pero no brotan.

La ausencia de dientes y los supernumerarios son resultado de una variable genética manifestada en el desarrollo de -- iniciación y proliferación.

Esta anomalía, la ausencia de dientes, se produce -- por factores congénitos o de desarrollo. El reconocimiento precoz depende de un cuidadoso examen clínico y radiográfico; las ausencias representan una aberración en los estados de comienzo o de -- proliferación del ciclo vital del diente; es también un factor hereditario la agenesia, es menos frecuente en la dentición temporal que en la permanente; se considera que la ausencia del temporal debe significar la ausencia del permanente, pero no es así en todos los casos. El diente que es más común en la agenesia es el incisivo lateral temporario superior.

En los estudios radiográficos el diente más ausente es el segundo premolar inferior, después el incisivo lateral superior y, finalmente, el segundo premolar superior.

En el síndrome de Down el porcentaje es muy alto en la ausencia del incisivo lateral superior.

El tratamiento con agenesia es a criterio del paciente y del Cirujano Dentista; en algunos casos no se aconseja el tratamiento pero en otros casos se requiere de la corrección ortodóntica y la prótesis.

Esta anomalía es muy rara; cuando se produce suele estar asociada con un trastorno más generalizado como displasia ectodérmica.

La inducida o false se produce como consecuencia de la extracción de todos los dientes; el término pseudoanodoncia se aplica a pacientes que tienen muchos dientes no brotados.

La anodoncia parcial verdadera afecta uno o más dientes y es una anomalía falsa o la pseudoanodoncia.

La anodoncia parcial verdadera afecta uno o más dientes y es una anomalía más bien común. Aunque puede haber ausencia congénita de cualquier diente, hay una tendencia a que ciertos --- dientes falte con mayor frecuencia que otros. Los terceros mola-

res falta congénitamente en el 35% de la totalidad de las personas examinadas.

En la anodoncia parcial severa puede ser notoria la ausencia bilateral de dientes simétricos.

DISPLASIA ECTODERMICA

Es un síndrome hereditario.

Esta enfermedad afecta a los tejidos de origen ectodérmico en mayor o menor grado. Este grado de afección depende de las diferencias de expresión de variación genética.

La displasia se divide en dos categorías según estén afectadas las glándulas sebáceas y sudoríparas. La displasia más grave es la de tipo anhidrótico.

Se caracteriza el síndrome por cabello escaso y delgado, ausencia de cejas, nariz asillada y aplanada, rinitis atrófica, labios extruidos y pegados, orejas sobresalientes, piel seca y encostrada, incapacidad para sudar y anodoncia u olegodoncia (parcial).

Por la ausencia de glándulas sudoríparas el sistema - de enfriamiento se daña, los niños presentan intolerancia al calor y tendencia a las temperaturas pronunciadamente elevadas con infecciones que serían leves en otras circunstancias. Por la ausencia de glándulas mucosas, en la mucosa nasal, esta membrana siempre está infectada y se identifica por la presencia de costras y ocrea.- El desarrollo de los maxilares en lo que hace a su porción basal, es normal y de acuerdo con el potencial genético de crecimiento, - como lo demuestran los estudios cefalométricos. El problema se encuentra como es lógico, en la porción alveolar por que faltan los dientes, ya que son los elementos que contribuyen a la edificación de la misma.

Su tratamiento sería que al niño se le haga comprender su problema y después de que lo haya asimilado colocarle prótesis para rehabilitarlo integralmente. La modificación de los aparatos se hará cuando el Odontólogo lo considere oportuno. De acuerdo con los controles y seguimientos de este tipo de pacientes entre los 6 y 8 años y después entre los 13 y 16 años.

En las manifestaciones bucales los hallazgos son de particular interés, porque los pacientes con esta anomalía invaria

blemente tienen anodoncia completa o parcial con malformación de dientes presentes, primarios o permanentes.

Los dientes presentes son cónicos o piramidales. Cabe señalar que aunque haya anodoncia completa, el crecimiento de los maxilares no se detiene, por lo tanto se deduce que el desarrollo de los maxilares, excepto la apófisis alveolar, no depende de la presencia de los dientes; además el arco palatino es alto y puede haber fisura del paladar.

Tratamiento.

No hay tratamiento para esta anomalía, pero desde el punto de vista odontológico, se deben confeccionar prótesis parciales o completas con fines funcionales y estéticos.

Es posible instalar prótesis en pacientes muy jóvenes, pero han de ser rehechas periódicamente a medida que los maxilares sigan creciendo.

ANOMALIAS HEREDITARIAS DE FORMACION DENTAL Y
DE TIEMPO DE CALCIFICACION

Hay mutaciones que alteran la forma dental ó el tiempo del inicio de la calcificación.

A través de la evolución de la humanidad las mutaciones han modificado el molar original de una sola cúspide observada actualmente y posiblemente cambien toda la dentadura.

Estas mutaciones son transmitidas a las nuevas generaciones por medio del plasma germinal. Se han observado como anomalías hereditarias, dientes en forma de gancho; estas anomalías se ven durante el desarrollo de iniciación y diferenciación.

Según estadísticas los dos molares permanentes inferiores empezaron a calcificarse antes que los segundos premolares inferiores. Esta calcificación se producía con mayor frecuencia entre hermanos que en la población en general. Algunos autores dicen que la erupción variada de los premolares puede ser expresión parcial de una mutación genética; al manifestarse, dá como resultado la ausencia congénita de los premolares.

La literatura indica que el tamaño de los dientes y la dimensión del arco son hereditarios y que el nacimiento es espaciado, pero no son responsables por los tipos de maloclusión.

Otras anomalías hereditarias son el labio leporino y el paladar hendido.

La presencia de dientes muy grandes, macrodoncia o muy pequeños, microdoncia o de formas anormales (dientes conoides, dientes destornillador o dientes de hutchinson, molares aframbuesados, dientes fusionados o germinados), el Cirujano Dentista debe observarlos cuidadosamente ya que estas anomalías tienen mucha importancia por su influencia en el desarrollo y ajuste de la oclusión y se debe tener en observación al paciente para que, en su momento oportuno, haya una intervención extrayéndolos o modificando su posición o su forma.

Es menos común observar dientes fusionados o germinados en la dentición permanente que en la temporaria. Dilaceración concrescencia, dientes de hutchinson y molar de mulbarry que están asociados a la enfermedad de la sífilis congénita, lateral conoi-

deo, ángulo exagerado, cúspides supernumerarios, incisivos en forma de clava, taurodontismo, dens in dente, macrodoncia, microdoncia que está asociado al síndrome genético como causa primordial, aspectos hipoplásicos y malformaciones generalizadas, resultantes de trauma, enfermedad exantemática y síndrome genético, están asociados en traumatismo que se ocasiona en la dentición permanente.

DIENTES SUPERNUMERARIOS

Estos se encuentran en cualquier región de las arcadas pero uno de sus lugares más comunes se localiza entre los centrales superiores y a esta posición se le llama mesiodens.

Otro lugar común es en los incisivos centrales y laterales y en el área de los premolares. Estos dientes supernumerarios también se han considerado de naturaleza hereditaria.

Los dientes supernumerarios son el resultado de una formación continuada de gérmenes por el órgano del esmalte del diente precedente o una proliferación excesiva de células, es común en los niños y pueden ser responsables de una variedad de irregularidades en la dentición primaria y de transición. La eta

pa de la diferenciación determina si se producirán quistes, odontomas o dientes supernumerarios.

Los dientes supernumerarios particularmente en la región anterior superior pueden impedir la erupción o causar erupciones ectópicas de los dientes permanentes, ambas condiciones dan con frecuencia una irregularidad en la oclusión.

La técnica del diagnóstico es el examen radiológico completo en los preescolares para poder tomar la decisión de la intervención quirúrgica o de mantener el diente en observación.

La eliminación quirúrgica de los dientes supernumerarios es el curso final del tratamiento. Pero si el supernumerario no interfiere en el desarrollo simétrico y erupción de los dientes adyacentes y si no hay evidencias de formación de quiste se podría observar el diente hasta que el niño esté en edad para tolerar la intervención. En el momento de la intervención hay que eliminar hueso y tejido blando del tercio incisal de los dientes demorados en su erupción. Se debe mantener abierta esta vía, si es posible para acelerar la erupción del diente demorado.

Los supernumerarios llaman la atención por su forma cónica aunque a veces se reproducen como un diente normal. Su ubicación más frecuente es la zona interincisiva superior (mesiodens). - Para descubrir los supernumerarios como rutina se deben de contar - los dientes cuando son clínicamente visibles. Cuando son de dentadura mixta la demora del recambio de un diente generalmente el incisivo superior o la desviación de éste sin que exista ningún hábito de presión, se debe sospechar la posibilidad de un diente supernumerario.

Estos dientes son el resultado de aberraciones en el comienzo de proliferación del ciclo vital del diente. Los factores genéticos son los responsables de esta anomalía.

Estudios y estadísticas informan que esta anomalía prevalce más en los dientes permanentes que en los temporales. No hay preferencia por el sexo.

En el diagnóstico de disostosis cleidocraneal, síndrome hereditario, familiar y dominante en donde hay ausencia de clavícula, se presentan comúnmente dientes supernumerarios.

ANOMALIAS HEREDITARIAS DE LA ESTRUCTURA DENTAL

AMELOGENESIS IMPERFECTA HEREDITARIA

La amelogénesis imperfecta es una anomalía estructural - del esmalte y las hay de dos tipos:

Hipoplasia del esmalte hereditaria y la

Hipocalcificación hereditaria del esmalte

La diferencia se debe al estado de desarrollo del esmalte el momento en que se produjo el defecto.

La hipoplasia del esmalte: éste se encuentra normal, pero en cantidad abortada; clínicamente las coronas son amarillentas, lisas, brillantes y duras, aunque pueden tener grandes fosetas o estrías. El esmalte tiene un espesor menor y éste hace que la corona tenga forma cónica o cilíndrica y con frecuencia no hay oclusión. - Por su alto contenido inorgánico normal del esmalte, es soluble en ácido en el mismo grado que el esmalte de dientes normales. Cuando la hipoplasia es grave, su delgadez hace difícil detectar radiográficamente su presencia en los dientes.

Por su desgastamiento es difícil determinar clínicamente si la distrofia existe en el esmalte o en la dentina. Por ser difícil diagnosticar la hipoplasia, cuando los dientes estén muy desgastados, se deben obtener otras informaciones como Rx o secciones histológicas.

La variable genética radica en formación defectuosa de matriz ya que ésta se deposita periféricamente desde la unión del esmalte y dentina; el espesor del esmalte dependerá del crecimiento ameloblástico en que se manifiesta el factor genético.

La amelogénesis imperfecta se transmite como carácter mendeliano dominante y se limita a un defecto adamantino. El esmalte se desgasta rápidamente debido a su delgadez. Su color es amarillo pardo y los dientes deben ser protegidos con coronas para que puedan cumplir su ciclo en la boca.

La hipoplasia del esmalte se produce por defectos o fallas durante la aposición de la matriz orgánica adamantina. La formación tan precisa del esmalte con su depósito de cuatro micrones diarios permite entender que cualquier perturbación de orden local o general quede como marca indeleble y definitiva en el esmalte.

Clinicamente se observan fosetas o surcos en el esmalte y quedan marcados todos los dientes que en ese momento se estaban formando en su respectivo nivel cronológico. Se pueden distinguir diferentes tipos de hipoplasias:

NEONATAL:

Que afecta a todos los dientes primarios y al primer molar permanente que es consecuencia del trauma de nacimiento.

AGUDA DEL ANILLO INFANTIL:

Aproximadamente se produce a los 10 meses por algún trastorno metabólico subclínico; es una etapa crítica de marcada susceptibilidad a las enfermedades infantiles y afecta los primeros molares permanentes, incisivos y caninos inferiores permanentes e incisivos centrales y caninos superiores permanentes.

CRONICA DEL PERIODO INFANTIL:

Este período es entre la segunda semana y los diez meses de vida; a esta edad el anillo infantil marca la separación del período siguiente en el patrón de calcificación del esmalte y la dentina. Posiblemente en los meses continúe un ajuste neonatal no satisfactorio, que haya dificultades alimentarias o metabólicas.

Alrededor de los dos años y medio se produce el anillo de la niñez temprana y a los cuatro años y medio el anillo de la niñez tardía.

Según su estado se pueden clasificar en:
leves, moderadas o graves.

El cirujano dentista decidirá el plan de tratamiento para evitar las caries y que consisten en aplicación de fluor o cubriéndolos los dientes con coronas totales.

Hipocalcificación hereditaria del esmalte.- En este tipo de amelogénesis, la matriz de esmalte es normal pero está hipocalcificado, o sea que el espesor del esmalte es normal en todas partes, pero es de mala calidad y a veces aparece blando y elástico por cese de función en las etapas iniciales de la maduración.

Clínicamente los dientes absorben tinción y pasan de ser blanco opaco a pardo oscuro, que es como consecuencia de la pigmentación de alimentos y líquidos que puede ser por el bajo contenido de mineral y alto contenido de agua en los dientes. Sus superficies aparecen sin brillo ni lustre, como ya lo habíamos dicho de color -

blanco opaco pero el esmalte es de espesor normal y las coronas son de forma normal. Por su bajo contenido inorgánico el esmalte es in soluble en ácido.

Radiográficamente no aparece como capa diferenciada, ya que el esmalte y la dentina son de aproximadamente de la misma densidad.

El esmalte sufre abrasión y las coronas se desgastan a nivel de la encía. La dentina, por estar expuesta, se pigmenta de pardo a negro. El esmalte de los anteriores generalmente se ven -- normales. El festoneo de la unión entre dentina y esmalte es normal en ambos tipos de amelogénesis, igual que las cámaras pulpares y canales.

Su tratamiento depende de la gravedad y de la necesidad de mejorar la estética y ésto puede ser preparando los dientes para coronas de porcelana.

La causa de la hipocalcificación dentinal es por factores ambientales y la hipoplasia adamantinada, cualquier factor que altera la calcificación normal como la deficiencia para-tiroidea, - raquitismo puede producir hipocalcificación.

DENTINOGENESIS IMPERFECTA HEREDITARIA

(DENTINA OPALESCENTE)

Las fallas de las estructuras dentarias se producen durante la histodiferenciación.

La dentinogénesis es una anomalía hereditaria de la dentina y la más predominante en la distrofia hereditaria que afecta a la estructura de los dientes.

Los dientes pueden ser de color gris a pardo azulado en la luz. La dentina es blanda haciendo que los dientes sufran desgaste rápido y excesivo y a veces se nivela con el margen gingival. La unión de dentina y esmalte no puede tener el festoneado microscópico típico de los dientes normales, estas uniones son lisas y su esmalte se fractura fácilmente. Estos dientes presentan poca susceptibilidad a las caries aunque su apariencia clínica simula perfectamente casos de caries. La caries se detiene debido a la atricción. La mucosa bucal es normal. Debido a la baldura de la dentina, el Cirujano Dentista titubea en poner coronas completas en los anteriores.

Radiográficamente la corona es de tamaño normal, pero -- hay disminución en la raíz. Las cámaras pulpares son ausentes y --

los canales pulpares eliminados parcial o totalmente. Estas cámaras y canales pulpares están ocupados por túbulos muy agrandados, colocados sagitalmente. La dentina tiene alto contenido de agua y materia orgánica y menor contenido inorgánico.

La dentinogénesis se hereda como dominante, sin estar ligada al sexo, y es observable durante el desarrollo de la histodiferenciación. Después de terminar la erupción de los dientes primarios, el esmalte se separa desde el borde incisal de los dientes anteriores y la cara oclusal de los dientes posteriores. A esta situación no se ha dado una explicación satisfactoria, pero no parece estar relacionada con una exposición pulpar y necrosis. A menudo se ven fracturas radiculares múltiples, en particular en los pacientes mayores.

Histológicamente, esmalte y dentina de estructura normal y el límite amelodentinario, no difiere de los dientes normales y se llegó a la conclusión de que los odontoblastos primarios son capaces de formar dentina de aspecto normal por un tiempo limitado para después degenerarse e incorporarse a una matriz de diversos estados de conservación.

Las células mesenquimáticas de la pulpa se diferencian - de los de tipo odontoblástico que tiene una capacidad para formar - una matriz central plenamente organizada.

Se ha observado dentinogénesis imperfecta asociada a osteogénesis imperfecta. Se desconoce su relación entre ambas afecciones, pero se ha observado dentinogénesis sin indicios de anomalías en el esqueleto.

El tratamiento de la dentinogénesis imperfecta no es satisfactorio, la colocación de coronas de acero en los dientes temporales posteriores se considera como prevención del gran desgaste del tejido dental, la extracción de los dientes afectados es difícil por la dentina quebradiza. En el adulto, el aspecto de los dientes puede constituir un problema serio. Por el color de los dientes, se pueden colocar coronas de porcelana en los anteriores - con gran éxito.

La dentinogénesis imperfecta es también un rasgo mendeliano dominante. Los dientes son grisáceo opalescente y se desgastan muy pronto, pudiendo llegar casi hasta la línea de la encía.

Esta anomalía difiere de la amelogénesis imperfecta, como lo indica su nombre, el defecto es de la dentina y no del esmalte, pero frecuentemente son confundidas estas dos anomalías.

La dentinogénesis imperfecta es una característica hereditaria dominante que aparentemente no está ligada al sexo. Aparece con igual frecuencia en varones y mujeres.

Características químicas y físicas:

El análisis químico explica muchas de las características anormales de estos dientes. Su contenido de agua aumenta hasta un 60% sobre lo normal mientras que el contenido inorgánico es inferior al de la dentina normal. La densidad, absorción de Rx y dureza de la dentina también son bajas. La microdureza de la dentina se acerca mucho a la del cemento, lo que explica la rápida atricción de los dientes afectados.

DISPLASIA DENTINAL

Es la segunda anomalía de la dentina que es rara y es mucho menos predominante que la dentinogénesis imperfecta; la dis-

plasia y la dentinogénesis son semejantes y podrían fácilmente confundirse en el diagnóstico.

Radiográficamente en los dientes permanentes tienen poca sustancia radicular. En los posteriores, sus raíces son cortas y tienen bifurcaciones cerca de los ápices o formando figura parecida a la W.

Clinicamente los dientes son normales con contorno coronario normales, hay ausencia de cámaras pulpares y canales, cuando los hay tienen aspecto de media luna.

Histológicamente la dentina muestra gran cantidad de masas esféricas de matriz colagenosa que tiene muchos desarreglos en la estructura dentaria, a medida que los odontoblastos avanzan de la unión entre esmalte y dentina hacia adentro. La característica de diferenciación entre la displasia dentinal y la dentinogénesis imperfecta son las masas colagenosas; no existe reducción del número de odontoblastos, lo que en la dentinogénesis imperfecta es característico.

Tratamiento.- En pacientes jóvenes con amelogénesis o dentinogénesis imperfectas hereditarias con las coronas o, si hay -

poca estructura dentaria, extracciones y construcción de dentadura, ya que ayudará a conservar la dimensión vertical adecuada y la longitud del arco.

La anodoncia es una de las manifestaciones de una displasia ectodérmica.

Las otras manifestaciones son: hipotricosis, anhidrosis y asteatosis.

Las características secundarias de la displasia ectodérmica incluyen una deficiencia del flujo salival, labios protuberantes y nariz con aspecto de silla de montar, la piel está a menudo seca y escamosa y hay fisuras en las comisuras de los labios.

La falta de dientes predispone para una falta de crecimiento de la apófisis alveolar, la construcción de dentaduras resulta complicada, pero el esqueleto es normal. La deficiencia de las glándulas sudoríparas causarán un aumento de la temperatura corporal, por lo que los niños con displasia están incómodos en un clima cálido. Su mentalidad es normal así como sus probabilidades de vida.

La displasia ectodérmica se dá en niños normales también y afecta a determinados dientes con mayor frecuencia que otros. En los dientes primarios la agenesia más frecuente es la del incisivo lateral superior y en la permanente suelen faltar los incisivos laterales superiores y los dos premolares, o sea los finales de serie.

Las falsas anodoncias es cuando clínicamente el diente no se ve, pero que están en los huesos maxilares. En estudio radiográfico se observó en una niña con hidrocefalia, también en disostosis cleidocraneal o mongolismo.

En la displasia ectodérmica hereditaria existe comúnmente oligodoncia o anodoncia, este estado generalmente se presenta en el sexo masculino, que ha sido clasificado como el sexo ligado a -- una característica recesiva. La forma característica de estos dientes son conoides, que por estética deben ser modificados.

Sus características clínicas son de morfología y color anormales. Los dientes tienen patrón de erupción normal, aunque -- hay casos que se registró erupción retardada. Es una anomalía de -- la dentición primaria y permanente. Los dientes se aflojan y exfolian prematuramente, al parecer por la conicidad de las raíces y -- granulomas y quistes que se forman con frecuencia.

Su tratamiento y su pronóstico es que para esta anomalía no hay tratamiento y su pronóstico depende de la presencia - de lesiones periapicales que determinen la extracción del diente.

SINDROMES GENERALES HEREDITARIOS
QUE AFECTAN AL ESMALTE O LA DENTINA

Los síndromes son: osteogénesis imperfecta, el raquitismo resistente a la Vitamina D, Síndrome de Fanconi, la hipofosfatasia y el pseudohipoparatiroidismo.

OSTEOGENESIS IMPERFECTA:

Síndrome mesodérmico que afecta huesos, dientes, -- piel, ligamentos, tendones, aponeurosis, esclerótica y oído interno, los defectos más importantes son huesos quebradizos y sordera.

Se reconocen 2 tipos de osteogénesis: la congénita, en la que el niño nace muerto o muere poco después de nacer y la tardía que se presenta más tarde; ésta invalidará al paciente pero puede no ser mortal. Estas dos enfermedades difieren solo en la gravedad, la tardía es menos grave y a veces se le reconoce clínicamente por la esclerótica azul. Estas afecciones pueden deberse al mismo gene.

Radiográficamente presentan coronas característicamente delgadas, ausencia parcial o total de cámaras pulpares y raíces cortas y aplunadas.

Histológicamente la dentina aparece granular y diferente en túbulos.

Hay cambios característicos en el hueso como en la dentina. En el hueso hay un número reducido de osteoblastos y en la dentina se encuentra un número reducido de odontoblastos. En los huesos también hay conversión defectuosa de las fibrillas de pigmentación argirofílica de desarrollo óseo en verdadera colágena. Se ha observado también en la matriz de dentina en desarrollo.

La aplasia de esmalte y dentina o dientes en cáscara son mucho más frecuentes.

RAQUITISMO HEREDITARIO RESISTENTE A LA VITAMINA D:

Se transmite como carácter dominante ligado al sexo. Se presentan altos niveles sanguíneos de fosfatasa alcalina y de hipofosfatemia en sangre, aunque el nivel de calcio puede ser normal. Aún no se determina su defecto metabólico.

Radiográficamente muestran grandes cámaras y canales pulpares. La dentina está mal calcificada con espacios interglobulares. La predentina es amplia y el esmalte puede ser hipo-

plástico, con aberturas desde la superficie del esmalte hasta la --
pulpa.

La vitamina D es conocida como vitamina antirraquí-
tica, está relacionada químicamente con el colesterol y un precur-
sor; el 7-dehidrocolesterol, que se encuentra en la piel. La ac-
ción del sol transforma el 7-dehidrocolesterol en una forma activa
de vitamina D.

La vitamina D es importante para la calcificación -
normal de los tejidos óseos y es muy importante en el desarrollo -
de huesos y dientes sanos. Su deficiencia en los niños causa el -
raquitismo, su falla principal es un defecto en la calcificación -
de la matriz ósea.

Antes de la fortificación de la leche y otros ali-
mentos con engosterol irradiado, el prevaecimiento de raquitismo
era bastante grande. El empleo de la leche fortificada con vitami
na D fue un factor fundamental en la reducción del prevaecimiento
de raquitismo.

La difundida fortificación de los alimentos infanti
les con vitamina D no deja de tener sus peligros. Las vitaminas -

liposoles en especial las vitaminas A y D, causan síntomas tóxicos si se ingieren en grandes cantidades durante varias semanas.

Posiblemente la vitamina D ha sido investigada con mayor esmero en relación con la caries que cualquier otra vitamina. La vitamina D es muy necesaria para el desarrollo normal de los -- dientes. La malformación, en particular la hipoplasia adamantina, ha sido considerada como un estado deficitario por muchos investigadores.

La relación del raquitismo con caries dental no está bien definida, pero la manera posible de que influya sobre la - caries es a través de la alteración de la estructura dental tornando los dientes más susceptibles a la caries.

Hay datos que indican que los complementos de vitamina D pueden reducir el incremento de caries.

Esta enfermedad es un trastorno específico caracterizado por:

- 1.- Hipofosfatemia con menor resorción tubular renal de fosfatos inorgánicos.

- 2.- Aparición familiar que se hereda como rasgo dominante ligado al sexo.
- 3.- Raquitismo u osteomalacia que no reacciona a dosis normal de vitamina D; y
- 4.- Ausencia de otras anomalías coincidentes.

CARACTERISTICAS CLINICAS:

En adultos hipofosfatérmicos los grados de deformaciones; debido al raquitismo en la niñez, constituyen los trastornos más serios como arqueamiento de piernas, acortamiento de estatura, continuación de osteomalacia y presencia de pseudofracturas.

En niños es notada por primera vez cuando empieza a caminar. Pero la historia clínica o examen radiográfico pueden revelar anomalías como deformación de cráneo retardo de brote dental y deformaciones en cúpula de piernas. Es frecuente que hayan deformaciones permanentes y estatura corta.

Entre familiares las mujeres presentan menor osteopatía que los hombres.

MANIFESTACIONES BUCALES:

Tiene efectos marcados sobre dientes y estructuras de soporte. Es característico que haya una prueba histológica de formación generalizada de dentina globular con defectos tubulares en la zona de cuernos pulpares que están alargados y se extienden casi hasta llegar a la unión amelocementaria.

Es frecuente que haya lesión periapical de dientes primarios o permanentes macroscópicamente normales, seguida por la formación de fístulas gingivales múltiples.

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS:

Las alteraciones se encuentran frecuentemente en la placa de cartilago y diáfisis denominada metáfesis raquítica, que se compone de lenguas de cartilago que se extienden hacia la diáfisis a cuerpo, separados entre sí por grupos de capilares.

TRATAMIENTO Y PRONOSTICO:

El tratamiento es totalmente individualizado. Las

dosís masivas de vitamina D suelen producir reparación, pero el riesgo de hipervitaminosis D es considerable. El tratamiento debe de comenzar con procedimientos que no sean la administración de dosis masivas; cada método incluye inmovilización y administración de grandes cantidades de fosfato.

Microbiológicamente, las deficiencias en la vitamina D pueden provocar que haya infecciones graves en la boca causadas por bacilos fusiformes y espiroquetas; también parece incrementar la susceptibilidad a la infección tuberculosa. En experimentos se ha visto que el ácido para-aminobenzoico inhibe el crecimiento de las rickettsias.

SINDROME DE FANCONI

Se transmite como un gene recesivo anormal. Se caracteriza por niveles bajos de fosfato inorgánico de aminoácidos, glucosa, fosfato, bicarbonato y, posiblemente, potasio en el plasma. Este síndrome está asociado con raquitismo resistente a la Vitamina D. El defecto está en los túbulos renales convolutos, dando por resultado resorción imperfecta.

Esta enfermedad consiste en anemia aplástica congénita y, a veces, familiar asociada con una variedad de otras anomalías como óseas, microcefalia, hipogenitalismo y una pigmentación parda alivácea generalizada de piel.

La etiología de esta anemia es la exposición del paciente a diversas drogas o sustancias químicas o de energía radiante de Rx, radio o isótopos radioactivos. Las sustancias químicas que con mayor frecuencia causan aparición de esta afectación con la acetofenetidina, amidopirina, arsénicos orgánicos, en particular la sulfarsfenamina, benzol cloranfenicol, clorhidrato de quinacrina, trinitro lueno, dinitrofenol, plata coloidal, bisnuto, mercurio, sulfamidas y penicilina.

CARACTERISTICAS CLINICAS:

Se vinculan en anemia, leucopenia y a trombocitopenia, cuya presencia es visible. El paciente se queja de debilidad y disnea después del más leve ejercicio físico y tiene la piel pálida, tiene entumecimiento y hormigueo en extremidades y edema. Se producen petequias en piel y mucosa, debido a deficiencia de plaquetas, en tanto que la neutropenia reduce la resistencia a las infecciones.

MANIFESTACIONES BUCALES:

Pueden aparecer petequias, manchas purpúricas o -- francos hematomas en mucosa bucal y, en algunos casos, hemorragias bucales, especialmente gingivales. Estos fenómenos son con relación a deficiencias de plaquetas.

A causa de la neutropenia, hay una falta generalizada de resistencia a las infecciones y ésto se pone de manifiesto por formación de lesiones ulcerosas en mucosa bucal o faríngea.

Estas lesiones llegan a ser tan grandes que pueden establecer un cuadro semejante a la gangrena debida a la falta de respuesta celular inflamatoria.

ESTUDIOS DE LABORATORIO:

La cantidad de eritrocitos está reducida en forma notable hasta 1 000 000 de células por milímetro cúbico con el -- correspondiente descenso de niveles de hematócrito y hemoglobina.

La trombocitopenia origina prolongación del tiempo de sangrado; el tiempo de coagulación permanece normal. La retracción del coágulo es inadecuada y la prueba del torniquete positiva.

Los extendidos de médula ósea presentan características variables según la magnitud de anemia o de pancitopenia, o ambas.

TRATAMIENTO Y PRONOSTICO:

No hay tratamiento específico, pero generalmente es posible atenuar su intensidad y rapidez del curso de la enfermedad mediante la administración de antibióticos y transfusiones sanguíneas.

: La enfermedad es mortal en una proporción muy elevada de pacientes.

En la anemia secundaria el pronóstico es bueno, con la eliminación del agente causal, junto con la instauración de un tratamiento de apoyo, suele ser suficiente.

HIPOFOSFATASIA

Esta afección se parece al raquitismo, se puede -- identificar por una pronunciada reducción de fosfatasa abalina en el surco y por falta de respuesta a terapéutica de vitamina D. - Los dientes son hipoplásicos y tienen a exfoliarse prematuramente. Este se transmite como carácter recesivo con más de un gene involucrado.

Se caracteriza por la caída prematura de los dientes temporales anteriores. Puede ser espontánea o provocada por un traumatismo leve. No hay inflamación gingival grave. La pérdida de hueso puede ser solo de la región anterior. El nivel hemático de fosfatasa alcalina es de 17 a 13 unidades.

Histológicamente se caracteriza por hipocementosis en los dientes afectados.

Se cree que es heredada por un gene recesivo autosómico, por lo tanto las pruebas debieran incluir también a los - padres y hermanos del afectado.

La hipofosfatasa es una enfermedad hereditaria --- es transmitida como característica autosómica recesiva. Bruckner y colaboradores señalan las particularidades dentales según lo observado en una serie de casos.

El tratamiento básico es una deficiencia enzimática de fosfatasa alcalina, en suero o tejidos y excreción de fosfetotamina en orina.

Características clínicas:

Se manifiesta durante los primeros tres años de vida.

Generalmente mientras más temprana es la aparición de la enfermedad más intensas son las manifestaciones clínicas y el diagnóstico peor.

Si el bebé sobrevive quedan deformidades de tipo raquíptico en extremidades, un rosario raquíptico, falta de calcificación de la bóveda craneana disnea, cianosis, vómitos, estreñimiento y calcinosis renal. Puede haber irritabilidad y movimientos tetánicos o convulsiones.

Manifestaciones bucales:

La manifestación incipiente de la enfermedad puede

ser alojamiento y pérdida prematura de dientes primarios, principalmente incisivos.

CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS:

La radiografía dental revela hipcalcificación de dientes y presencia de cámaras pulpares grandes.

Los dientes presentan un aspecto particular, caracterizado por ausencia de cemento presumiblemente como falla de cementogénesis, o sea que no hay unión funcional, seguirá del diente al hueso por intermedio del ligamento periodontal. Por esta falta de inserción se considera como causa de la caída espontánea de dientes primarios.

TRATAMIENTO:

Las medidas terapéuticas no suelen dar resultados positivos. Ocasionalmente las dosis elevadas de vitamina D producen una mejoría parcial.

SEUDOHIPOPARATIROIDISMO

Es una enfermedad rara que está caracterizada por dismineralización general de huesos y dientes, es por falta de -- reacción a la hormona paratiroidea. El síndrome es posiblemente de origen genético, afectando a tres genes.

Radiográficamente revelan resorción apical.

El pseudohiporatiroidismo es un padecimiento que se asemeja al hipoparatiroidismo, incluyendo hipocalcemia e hiperfosfatemia, candidiasis refractaria al medicamento e hipoplasia adamantina.

La acción de la porción medular de la cápsula suprarrenal es atribuida a la adrenalina y noradrenalina, con finalidad práctica, se puede considerar que la acción de las hormonas de la médula suprarrenal sea la correspondiente a la adrenalina.- El aumento de la cantidad de adrenalina en el cuerpo lleva a un metabolismo basal elevado, mediado por su efecto sobre hígado y sobre el metabolismo de los carbohidratos y nó por su efecto sobre la tiroides.

CAPITULO V

ENFERMEDADES ASOCIADAS CON REACCIONES SANGUINEAS ANTIGENO-ANTICUERPO O CON METABOLISMO SANGUINEO QUE DA POR RESULTDO CAMBIOS DE COLOR DE LAS PIEZAS

INCOMPATIBILIDAD Rh:

La eritoblastosis fetal es un síndrome producido - por reacción sanguínea antígeno-anticuerpo que puede ser mortal - para el hijo, a menos que el recién nacido reciba transfusión. - Cuando un niño Rh+ nace de una madre Rh- previamente sensibilizada y de un padre Rh+ se produce hemólisis de la sangre del lactante y una disociación en pigmentos que producen ictericia del recién nacido que pueden manchar los dientes de verde o azul. La pigmentación es intrínseca y no puede limpiarse por medios externos. El esmalte formado in utero es defectuoso, pero después del nacimiento se desarrolla normalmente. La incompatibilidad Rh puede ser un factor etiológico en ciertos casos de parálisis cerebral.

La presencia de un antígeno Rh es producida por un gene recesivo. Por lo tanto, cuando los progenitores son negati-

tivos para el factor recesivo, pueden nacer solo hijos Rh-. Los padres Rh+ pueden tener hijos Rh+ ó Rh-.

Según Nelson la eritoblastosis fetal se basa en la inmunización de la madre Rh-, por las células rojas Rh+ del feto en una transfusión previa de eritrocitos Rh+. La madre produce una glutinación anti Rh. El paso de esta sustancia soluble a la circulación del bebé causa la destrucción completa de los eritrocitos fetales.

Si la criatura padeció una ictericia severa y persistente durante su período neonatal, los dientes temporales pueden tener un color azul verdoso característico que después se observan pardos. El empaldecimiento del color es notable en particular en la región anterior.

Se afirmó que no hay evidencias de la existencia de una ictericia prenatal en niños con incompatibilidad Rh. La tinción de la dentina probablemente es por la profusión de bilirrubina y biliverdina hacia ésta; es similar a la tinción interna del diente, después de la ruptura de los vasos como consecuencia de un trauma.

PORFIRIA CONGENITA:

Es una enfermedad muy rara caracterizada por fotosensibilidad extrema. La luz solar resulta hipersensible para la formación de ampollas y úlceras epidérmicas que terminan en profundas cicatrices y, en algunas ocasiones, destrucción ulcerativa del hueso.

En porfiria hay anomalía en la formación de glóbulos rojos. Hay porfirinas en la orina produciendo color rojo vino y esta coloración se observa al nacer.

En los dientes temporales se ve un color pardo púrpura cuando erupcionan, los permanentes mostrarán evidencias de -- tinción intrínseca.

Aún no hay una clasificación bien establecida de las porfirias, aunque actualmente se conozcan tres tipos:

- 1.- PORFIRIA ERITROPOYETICA, que está caracterizada por fotosensibilidad temprana, esplenomegalia y formación excesiva y anormal de porfirina en eritrocitos en desarrollo.

2.- HEPATICO, en la cual hay una formación excesiva y anormal de precursores de porfirina y porfirinas en el hígado, y

3.- PROTOPORFIRIA, que es un tipo hereditario de porfiria en la cual elevadas concentraciones de protoporfirina en eritrocitos, plasma y heces, están asociadas con urticaria solar o - excema solar, pero sin eritrodancia, y con excreción urinaria normal de porfirina.

ASPECTOS GENETICOS DE LA MALOCCLUSION

La oclusión incluye las relaciones de los dientes dentro del arco dental, así como entre los dos arcos cuando los dientes se ponen en contacto.

Algunos parámetros más importantes orofaciales en la oclusión son:

- 1.- Tamaño del maxilar;
- 2.- Tamaño de la mandíbula, rama y cuerpo;
- 3.- Forma de los arcos;
- 4.- Anatomía de los dientes; y
- 5.- Rotación de los dientes.

Estos conceptos son más importantes para nuestro propósito ya que han sido descritos como poseedores de un fondo genético.

Se hicieron estudios dentofaciales específicos en mellizos y se llegó a la conclusión de que la herencia desempeña un papel importante en la determinación de las siguientes características:

- 1.- Tamaño dental;
- 2.- Ancho y largo del arco dental;
- 3.- Altura del paladar;
- 4.- Apilamiento y espaciamiento de los dientes; y
- 5.- Grado de sobremordida.

También podría ser la posición, conformación y anomalías de los tejidos blandos. La maloclusión es toda desviación significativa de la oclusión normal. Los conceptos de maloclusión y oclusión normal son dinámicos e involucran la relación mutua de muchos factores, no pocos de los cuales se habría demostrado que son rasgos hereditarios.

Recientemente se efectuaron estudios cefalométricos en mellizos triples para atribuir rasgos morfológicos craneofaciales específicos a la herencia. Los autores del estudio observaron

el perfil lateral de la cabeza y bóveda craneana y el complejo fa
cial que incluyó la cara superior y la inferior y las relaciones
superior-inferior.

Estas observaciones pueden ser resumidas en la si-
guiente afirmación:

la morfología del hueso individual está sometida a
fuerte control genético, pero el ambiente desempeña un papel pri-
mordial en la determinación de cómo se combinarán los diversos --
elementos óseos para lograr un esqueleto craneofacial armónico ó
inarmónico.

Litton y colaboradores informaron que la oclusión
de clase III es hereditaria y que probablemente sea un rasgo poli-
génico. Por lo tanto, está sujeto a una modificación ambiental,-
como todos los rasgos poligénicos. En casos aislados se tiene in-
formación específica sobre el control genético como dientes auaen
tes, patrón oclusal y prognatismo mandibular.

C O N C L U S I O N

Para poder determinar si su enfermedad es o no hereditaria es necesario tener una buena historia clínica y ésta se obtiene interrogando al paciente o sus familiares sobre antecedentes patológicos y no patológicos.

Esta enfermedad se puede diagnosticar y determinar el tratamiento indicado para que el paciente vuelva a sentirse bien devolviéndole su bienestar, su salud y estética -- que son muy importantes para toda la humanidad.

BIBLIOGRAFIA

- SIDNEY B. FINN.-** Odontología Pediátrica.- 4a. edición.-
Nueva Editorial Interamericana, S.A. -
de C.V.- 1976.- Impreso en México.
- MAC DONALD, RALPH E.-** Odontología para el Niño y el Adolescente
2a. Edición.- Editorial Mundi.- Impreso
en Argentina.- 1975.
- SAMUEL LEYT.-** Odontología Pediátrica.- 1a. Edición.- -
Editorial Mundi, S.A.I.C. y F.- Impreso
en Argentina.- 1980.
- WILLIAM G. SHAFER.-** Tratado de Patología Bucal.- 3a. Edición
Editorial Interamericana, S.A. de C.V. -
1977.- México, D.F.
- ENCICLOPEDIA PRACTICA** Tomo III.- W.M. Jackson.- Inc. Editores.-
JACKSON.- 6a. Edición.- 1965.- México, D.F.