



# INSTITUTO UNIVERSITARIO DEL NORTE

ESCUELA DE ODONTOLOGIA

INCORPORADA A LA  
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

## TRASTORNOS HEREDITARIOS EN LA ODONTOLOGIA INFANTIL

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**T E S I S**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A :

SANTIAGO PORTILLO ARROYO



CHIHUAHUA, CHIH.

1990



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

	Pág.
INTRODUCCION	1
CAPITULO I	3
CELULA . . . . .	4
Membrana Plasmática . . . . .	4
Citoplasma . . . . .	4
Organelos . . . . .	5
Núcleo . . . . .	5
Lisosomas . . . . .	5
Microtúbulos . . . . .	5
Centrosoma y Centriolos . . . . .	6
Flagelos y Cilios . . . . .	6
División Celular . . . . .	6
Retículo Endoplasmático y Ribosomas . . . . .	7
Aparato de Golgi . . . . .	7
Mitocondrias . . . . .	8
Los Cromosomas durante la División Mitótica . . . . .	8
Profase . . . . .	8
Prometafase . . . . .	8
Metafase . . . . .	9
Anafase . . . . .	9
Telofase . . . . .	9
Células Hijas . . . . .	9
 CAPITULO II	 10
FORMACION DE GAMETOS . . . . .	11
Número de Cromosomas . . . . .	11
Fecundación del Ovulo . . . . .	12
Período Embrionario . . . . .	12
Capas Geminativas Primarias . . . . .	13
Estructuras que se Derivan de las Tres Capas Geminales	
Primarias . . . . .	14

CAPITULO III	15
DESARROLLO EMBRIOLOGICO DE LA DENTICION . . . . .	16
HERENCIA . . . . .	19
Genotipo . . . . .	19
Fenotipo . . . . .	19
Gene Dominantes y Recesivos . . . . .	19
Caracteres Hereditarios en los Humanos . . . . .	20
CAPITULO IV	21
HIPOPLASIA DEL ESMALTE . . . . .	22
Hipoplasia Autosómica Dominante Delgada y Lisa . . . . .	22
Hipoplasia Autosómica Dominante Delgada y Aspera . . . . .	22
Hipoplasia Autosómica Dominante con Fisuras sin Patrón Fijo . . . . .	24
Hipoplasia Autosómica Dominante Localizada . . . . .	25
Hipoplasia Aspera y Dominante Ligada al Cromosoma . . . . .	25
Hipocalcificación Autosómica Dominante . . . . .	26
Hipomaduración Recesiva ligada al Cromosoma X . . . . .	27
Hipomaduración Autosómica Recesiva Pigmentada . . . . .	27
Dientes con Cubierta de Nieve . . . . .	28
Tratamiento . . . . .	28
Técnicas y Elaboración del Plan del Tratamiento . . . . .	29
Tratamiento de Urgencia . . . . .	29
Tratamiento Secundario . . . . .	30
Tratamiento Definitivo . . . . .	31
CAPITULO V	33
DISPLASIA DE LA DENTINA . . . . .	34

Dentina Opalescente Hereditaria . . . . .	36
Osteogénesis Imperfecta . . . . .	38
CONCLUSIONES . . . . .	39
BIBLIOGRAFIA . . . . .	40

## INTRODUCCION

El tema a tratar en esta tesis comprende las anomalías hereditarias del esmalte y la dentina. Para comprender dicha anomalía, la -- inicio de la unidad estructural del organismo, la célula, en su función, su división y su división por reducción, que es la formadora de gametos, quienes son los encargados de la transmisión de caracteres hereditarios de ambos progenitores, así como de sus anomalías.

Tomando en cuenta la dominancia y recesividad en la transmisión de caracteres hereditarios, éstos serán expresados o recesivos en sus descendientes.

En las anomalías hereditarias del esmalte, las combinaciones que puedan existir entre un defecto estructural y modo de herencia son: - hipoplasia, hipomineralización combinada con modos de transmisión hereditaria, autosómico dominante, autosómico recesivo, dominante ligado al cromosoma sexual, o recesivo ligado al cromosoma sexual.

Los grados de mineralización menos grave, se le denomina hipomaturación

En las anomalías de la dentina expongo las siguientes: displasia de la dentina, dentina opalescente hereditaria y osteogénesis imperfecta.

CAPITULO I

C E L U L A



## C E L U L A

El estudio a nivel celular es importante porque muchas actividades vitales y trastornos se originan en la célula. Se le ha definido a la célula como una unidad estructural y funcional y básica del organismo. La Citología es la ciencia que estudia la célula. Las partes principales de la célula para su estudio son: Membrana plasmática, - Citoplasma, Núcleos, Organelos.

### Membrana Plasmática

La membrana plasmática o celular rodea a la célula y la separa - de otras y del medio externo. Estando compuesta por proteínas y dos capas de lípidos. El carácter semipermeable de la membrana restringe al paso de algunas sustancias; de ello depende el tamaño de las moléculas, la solubilidad en lípidos y las cargas eléctricas de las sustancias y la presencia de moléculas transportadoras.

### Citoplasma

El citoplasma es la materia viva en el interior de la célula que contiene organelos e inclusiones. Está compuesto en su mayor parte - por: agua, más proteínas, carbohidratos, lípidos y algunas substan---

cias inorgánicas. Desde el punto de vista funcional, el citoplasma es el medio en que ocurren las reacciones químicas celulares.

### Organelos

Los organelos u organitos son porciones especializadas de la célula que realizan actividades específicas.

### Núcleo

Es la estructura celular más grande y regula las actividades celulares. Las células que no poseen núcleos, como los hematíes maduros (Eritrocitos), no crecen ni se reproducen.

Las partes del núcleo incluyen membrana nuclear, nucleoplasma o careolínfa, nucleolos y material genético DNA, formado por cromosomas.

### Lisosomas

Los lisosomas son estructuras esféricas que contienen enzimas digestivas. Están presentes en grandes cantidades en leucocitos encargados de la fagocitosis. Si la célula sufre daño, los lisosomas liberan enzimas y la digieren.

### Microtúbulos

Los microtúbulos consisten en finos túbulos de proteínas y cons-

tituyen el esqueleto celular.

### Centrosomas y Centriolos

Los centriolos son estructuras cilíndricas opuestas de modo que se forman ángulos entre ellas. Cumplen una importante función en la reproducción celular.

### Flagelos y Cilios

Estos dos tipos de prolongaciones celulares tienen la misma estructura básica y se utilizan para diversos movimientos. Las proyecciones son pocas y de gran longitud y se les denomina flagelos y si son numerosas y cortas, cilios. El flagelo del espermatozoide mueve la célula entera, los cilios que presentan las células del aparato respiratorio movilizan a las partículas extrañas hacia la faringe, para su eliminación.

### DIVISION CELULAR

La división celular que da como resultado la formación de células nuevas, consiste en un proceso llamado mitosis y citocinesis. Se le denomina "meiosis" al tipo de división nuclear por el cual se originan espermatozoides y óvulos.

La mitosis y la citogenesis son los mecanismos por los cuales se substituyen las células del organismo y se agrega otras nuevas, antes

que ocurran dichos fenómenos, las moléculas de DNA, que son los cromosomas, se duplican y de tal modo, a la siguiente generación de células pasa el mismo contenido cromosómico que tenía la célula original.

La mitosis o división del núcleo, consiste en: Profase, Metafase, Anafase y Telofase. Se dice que una célula está en fase metabólica o interfase cuando efectúa todos los procesos vitales excepto el de la reproducción. La citocinesis, que es la división del citoplasma, comienza al final de la anafase y termina al mismo tiempo que la telofase.

#### Retículo Endoplasmático y Ribosomas

El retículo endoplasmático es una red de membranas paralelas que se extiende de manera continua desde la membrana plasmática hasta la nuclear. Interviniendo en reacciones químicas, transporte y almacenamiento.

El retículo endoplasmático granuloso o de superficie rugosa o -- granulosa, está unido a ribosomas, y éstos son pequeños cuerpos esféricos en los que se efectúa la síntesis de proteínas. El retículo endoplasmático no granuloso o de superficie lisa no posee ribosomas.

#### Aparato de Golgi

Esta estructura contiene de cuatro a ocho conductos aplanados y apilados uno sobre otro, junto con el retículo endoplasmático el -- aparato de Golgi, sintetiza glucoproteínas y secreta lípidos.

### Mitocondrias

Esta estructura consiste en una membrana lisa exterior y otra interior que presenta crestas o pliegues, se le ha denominado como a la central eléctrica celulares a la mitocondria porque producen el ATP.

### Los Cromosomas durante la división Mitótica

Antes de que una célula somática normal entre en el período de mitosis, cada cromosoma duplicará su DNA y en realidad, se hace doble. Durante la fase de duplicación del DNA, los cromosomas son extraordinariamente largos, están dispersos en forma difusa por el citoplasma y no pueden ser reconocidos con el microscopio óptico. Al comienzo de la mitosis, los cromosomas empiezan a enroscarse, a contraerse, -- condensarse, pero todavía es posible reconocer como unidades individuales a las dos subunidades pares "comatidas".

#### Profase



Únicamente en la Prometafase cuando los cromosomas se transforman en bastoncillos compactos se pueden distinguir las cromátidas.

#### Prometafase



En el curso de la Metafase los cromosomas se alinean en el plano ecuatorial y entonces resulta claramente visible su doble estructura.

**Metafase**



Poco después cada uno de los cromosomas sufre una división longitudinal del centromero y se separa en dos cromosomas hijos, que emigran hacia polos opuestos de la célula

**Anafase**



**Telofase**



Cada célula hija recibe la mitad del material cromosómico duplicado y de tal modo conserva el mismo número de cromosomas de la célula original.

**Células Hijas**



## CAPITULO II

### FORMACION DE GAMETOS

## FORMACION DE GAMETOS

### Número de Cromosomas

Cada ser humano es resultado de la unión de un óvulo y un espermatozoide, células a las que se denomina en forma genética gametos y se diferencian de los restantes del organismo en que tienen sólo la mitad de su cantidad normal de cromosomas en su núcleo. El número de cromosomas es el de cada célula nucleada que no sea gameto o células somáticas y varía de una especie a otra. En el humano, dicho número es de 46, lo cual significa que cada célula cerebral, estomacal, cardíaca, etc., incluye 46 cromosomas, dicho de otra forma, cada célula somática posee 23 pares de cromosomas, y a los que forman cada par se les denomina cromosomas homólogos. El óvulo y el espermatozoide sólo incluyen un miembro de cada par. De estos 46 cromosomas, 23 poseen los genes necesarios para la programación de toda la actividad del organismo y en cierto sentido, los otros 23 son un conjunto duplicado. La denominación del número diploide se emplea también para hacer referencia al número de cromosomas.

Cabría suponer que si un espermatozoide con 46 cromosomas fecunda un huevo que posee el mismo número de cromosomas, el resultado sería la formación de células con 92 cromosomas. Lo cierto es que el



número de cromosomas no se duplica con cada generación, por virtud de un tipo especial de división celular al que se le conoce como meiosis, y que tiene lugar en el curso de la maduración de las células sexuales. La meiosis origina que la serie diploide normal de cromosomas se vea reducida a una sola, que recibe el nombre de número aploide y en el humano es de 23.

La formación de espermatozoide aploide por virtud de la meiosis es en los testículos, recibe el nombre de espermatogenesis, mientras que el fenómeno análogo que da lugar a la formación de óvulos aploides en los ovarios, es la ovogénesis.

### Fecundación del Ovulo

La formación de espermatozoides y óvulos como resultado de la meiosis y el depósito del primero en la vagina, puede traer como resultado la fecundación del óvulo; el término fecundación denota la unión de los núcleos del espermatozoide y el óvulo. La fecundación tiene lugar en la tubauterina.

### Período Embrionario

El período embrionario comprende los dos primeros meses del desarrollo, durante el cual se denomina embrión al producto, mientras que a partir del tercer mes recibirá el nombre de feto. Al término del período embrionario están presentes, aunque en forma rudimentaria, todos

los órganos importantes que tendrá el organismo adulto.

Capas Germinativas Primarias

Son tres las capas germinativas primarias: Ectodermo, Endodermo y Mesodermo. De éstas se constituyen los tejidos embrionarios de los cuales se derivarán todos los tejidos y órganos en un ser humano.

Estructuras que se derivan de las tres capas Germinales Primarias

<u>Endodermo</u>	<u>Mesodermo</u>	<u>Ectodermo</u>
Epitelio del aparato y las glándulas digestivas.	Músculos esquelético-Cartilago, hueso y -	Epidermis (piel)
Epitelio de la vejiga y la vesícula biliar.	otros tejidos conectivos.	Pelo, uñas, glándulas cutáneas.
Epitelio de la faringe, tuba auditiva, tonsilas, laringe, tráquea, bronquios y pulmones.	Sangre, médula ósea y tejido linfático.	Lente (cristalino) del ojo.
Epitelio de timo y paratiroides.	Endotelio de vasos sanguíneos y linfáticos.	Células receptoras de los órganos de los sentidos.
Epitelio de vagina, vestibulo, uretra y glándulas afines.	Mesotelio de celoma y cavidades articulares.	Epitelio de cavidades bucal y de la nariz, senos, -
Lóbulo anterior de la hipófisis (adenohipófisis).	Epitelio de riñones y uréteres.	glándulas buscales, canal anal, dientes.
	Epitelio de gónadas y conductos afines	Todo tejido nervioso.
	Epitelio de corteza suprarrenal	
	Estroma de la mayor parte de los órganos "barenquimatosos", con excepción del sistema nervioso central	

**CAPITULO I I I**

**DESARROLLO EMBRIOLOGICO DE LA DENTICION**

### Desarrollo Embriológico de la Dentición

La forma de la cara no sólo está determinada por el crecimiento de los senos paranasales, sino también por el desarrollo del maxilar inferior y superior para alojar a los dientes. Aproximadamente a la sexta semana la capa basal del revestimiento epitelial de la cavidad bucal forma una estructura en forma de C, la lámina dental, a lo largo de los maxilares superior e inferior. Esta lámina origina varios brotes, en número de diez por cada maxilar, que forman los primordios de los componentes de los dientes (ectodérmicos). Poco después la superficie profunda de los brotes se envagina, y se llega al período de caperuza del desarrollo dentario; esta caperuza consiste en una capa externa, el epitelio dental externo, una capa interna, llamada epitelio dental interno y un centro de tejido laxo, llamado retículo estrellado.

A medida que la caperuza dental crece y se profundiza, la escotadura del diente adopta el aspecto de campana (período de campana). Las células mesenquimáticas de la papila adyacente a la capa dental interna se diferencian en odontoblastos, que más tarde producen la dentina. Con el engrosamiento de la capa de la dentina, los odontoblastos reproducen hacia la papila dental, dejando una fina prolongación citoplasmática en la parte de atrás de la dentina.

La capa de odontoblastos persiste durante toda la vida del diente y constantemente produce dentina que en una etapa ulterior se transforma en dentina. Las células restantes de la papila dental forma la --

pulpa del diente. Entre tanto, las células epiteliales del epitelio dental externo se diferencian en ameloblastos (formadoras de esmaltes) Estas células producen varios y largos prismas de esmalte que se depositan sobre la dentina. La capa de contacto entre el esmalte y la dentina se denomina unión del esmalte y la dentina.

En un principio el esmalte se deposita en el ápice del diente y desde allí se extiende gradualmente hacia el cuello. Al engrosarse el esmalte los ameloblastos retroceden hacia el retículo estrellado. Aquí sufren regresión, dejando temporariamente una membrana delgada (cutícula dental) sobre la superficie del esmalte. Después de la erupción del diente esta membrana se desaparece gradualmente.

La formación de la raíz del diente comienza cuando las capas epiteliales dentales penetran en el mesenquima subyacente y forma la vaina radicular epitelial.

Las células de la papila dental depositan una capa de dentina que se continúa con las coronas del diente a medida que se deposita más dentina, la cavidad pulpar es estrecha y forma finalmente un conducto por el que pasan los vasos sanguíneos y los nervios del diente.

Las células mesenquimáticas situadas por fuera del diente y en contacto con la dentina de la raíz, se diferencian en cementoblastos. Estas células producen una delgada capa de hueso especializado, el cemento. Por fuera de la capa de cemento el mesenquima da origen al li.

gamento periodontal que mantiene firmemente en posición a la pieza dentaria y al mismo tiempo actúa como amortiguador de choques.

Al alargarse la raíz la corona es empujada poco a poco a través de los tejidos suprayacentes hasta llegar a la cavidad bucal.

La erupción de los dientes temporarios o deciduos se producen entre los 6 los 24 meses después del nacimiento.

Los esbozos de los dientes permanentes están situados en la cara lingual de los dientes temporarios y se forman durante el tercer mes de vida intrauterina. Estos esbozos permanecen inactivos hasta aproximadamente el sexto año de vida cuando empiezan a crecer empujando hacia abajo y fuera a los dientes temporales contribuyen así a la caída de estos a medida que se va desarrollando un diente permanente, la raíz del diente deciduo correspondiente es reabsorbida por los osteoblastos.

A veces el neonato presenta los incisivos centrales inferiores. En estos casos suelen tener formación anormal, poseen escaso esmalte y carecen de raíz. Si bien las anomalías dentales tienen carácter principalmente hereditario, también se le han adjudicado factores ambientales como la rubeola, sífilis y las radiaciones.

## Herencia

La herencia es el fenómeno biológico de la transmisión de caracteres de una generación a otra, o dicho de otra manera, de padres a hijos.

El núcleo de todas las células con excepción de los gametos incluyen 23 pares de cromosomas, es decir, una serie diploide. Un cromosoma de cada par proviene de la madre y el otro del padre, y a los que conforman un par se les denomina homólogos. Estos últimos incluyen genes que regulan las mismas características, de este modo si un cromosoma contiene un gene para la estatura, su homólogo también lo tendrá.

Genotipo.- El genotipo es la constitución genética del organismo

Fenotipo.- Son los caracteres o rasgos expresados, quienes representan a su fenotipo.

## Genes Dominantes y Recesivos

Los genes dominantes regulan cada rasgo e inhiben la expresión de los genes recesivos.

Algunos de los numerosos caracteres funcionales y estructurales heredados en forma sencilla en los humanos. Esta clasificación de los caracteres es más bien arbitraria y hasta cierto punto artificial, no obstante, es necesario disponer de un esquema.



Caracteres Hereditarios en los Humanos

Cabello rizado	Cabello lacio
Cabello castaño oscuro	Cualquier otra tonalidad
Vello corporal grueso	Vello corporal fino
Tendencia a la calvicie (dominante en los varones)	Calvicie recesivo en las mujeres
Pigmentación cutánea normal	Albinismo
Ojos Cafés	Azulos o Grises
Miopia	Visión normal
Audición normal	Sordera
Visión normal de los colores	Acromatopsia
Labios gruesos	Labios angostos
Ojos grandes	Ojos chiquitos
Polidactilia	Cantidad normal de dedos
Sindactilia (adherencia anormal entre dos o más dedos)	Dedos normales
Hipertensión arterial	Presión arterial normal
Corea de Huntington	Sistema nervioso normal
Ausencia de las enferme- dades mentales	Esquizofrenia
Colon agrandado	Colon de dimensiones normales
Grupos sanguíneos A o B	Grupo sanguíneo O
Factores RH	Ausencia del factor RH

**CAPITULO IV**  
**HIPOPLASIA DEL ESMALTE**

## HIPOPLASIA DEL ESMALTE

Teóricamente, las posibles combinaciones que puedan existir entre un defecto estructural y modo de herencia son hiplasias, hipomineralización, o ambos, combinados con modos de transmisión autosómico dominante, autosómico recesivo, dominante ligado al cromosoma sexual o recesivo ligado al cromosoma sexual.

Se han observado grados de mineralización del esmalte menos graves, y se le ha dado el término de hipomaduración, como un tipo de amelogénesis imperfecta.

Todas estas afecciones son raras en la comunidad y se ha calculado que la amelogénesis imperfecta de todos tipos se presenta en la población en general en una relación de 1 : 140000

La revisión más reciente de los tipos de amelogénesis imperfecta, enumeran:

### Hipoplasia Autosómica Dominante Delgada y Lisa

Se considera la forma más grave de hipoplasia hereditaria frecuentemente se la asocia con otros defectos dentarios. El esmalte es tan

delgado y liso que los dientes parecen pequeños y separados dentro de la arcada.

El esmalte superficial es duro y brillante y pigmentado de color amarillo a pardo amarillento.

Las radiografías intrabucales no muestran el esmalte de recubrimiento extremadamente delgado.

Histológicamente el esmalte es anormal, con aspecto de vidrio homogéneo, pocos indicios de formación de primas y algunas líneas de incremento en sentido paralelo a la superficie externa. Una característica frecuente es un retardo asociado o falta de erupción de los dientes, así como resorción coronaria de los dientes incluidos. Otra característica observada en esta afección son algunas raíces cortas o muy convergentes hacia el ápice con clasificación intrapulpar que puede ser generalizada y afecta a los dientes antes de su erupción.

El índice de caries de los individuos afectados es muy bajo, seguramente debido a la anomalía morfológica de las fosetas y fisuras, y a la falta de contactos proximales. En todos los casos la atricción rápida es característica constante.

### Hipoplasia Autosómica Dominante Delgada y Áspera

El esmalte en esta variante no es tan delgado como la anterior, pudiendo observarse indicios del mismo en radiografías intrabucales. La superficie del esmalte es dura y áspera debido a la presencia de pequeñas arrugas y fosetas. Los dientes son de color amarillo o pardo amarillento y son de tamaño pequeño, creando espacios en la arcada: -- en raras ocasiones se encuentran asociados con esta enfermedad los -- dientes incluidos.

### Hipoplasia Autosómica Dominante con Fisura sin Patrón Fijo

En esta variedad el esmalte es caso de grosor normal, pudiendo no existir espacios entre los dientes. El color del esmalte es normal, encontrándose pequeñas fosetas de tamaño de la cabeza de un alfiler -- distribuidas al azar sobre la superficie del esmalte, y su presencia -- es resaltada por la deposición de manchas extrínsecas en ellas.

Algunos de los casos más graves muestran unión de las fosetas, -- dando al esmalte de premolares y molares un aspecto de empedrado como si estuviera formado por pequeñas esferas pegadas una a las otras. -- Los dientes primarios pueden presentar esmalte liso y delgado.

### Hipoplasia Autosómica Dominante Localizada

Esta anomalía solo afecta a los dientes primarios; los cambios se observan con mayor frecuencia en las superficies de los molares primarios.

Los dientes permanentes de los individuos afectados, muestran solamente defectos menores. Fosetas Horizontales o las fisuras, o una gran zona hipoplásica afectado especialmente al tercio medio de la corona, son características de esta afección.

### Hipoplasia Aspera y Dominante Ligada al Cromosoma

Una característica especial de esta afección es la diversidad del defecto del esmalte entre los sexos. En el hombre afectado el esmalte es muy delgado, duro y granular, y carece de la estructura prismática normal, mientras que en la mujer heterocigótica pueden observarse - bandas verticales alternadas de esmalte grueso normal y esmalte delgado hipoplásico. Este último fenómeno ha sido atribuido al efecto de Lyon, es que los clones alterados de células en la mujer pueden dar lugar a la formación de grupos ameloblastos que pueden ser recogidos por los cromosomas X normales o anormales.

El grado de expresión genética en la mujer es variable y pocas -- son afectadas tan gravemente como el hombre.

### Hipocalcificación Autosómica Dominante

Esta anomalía afecta a ambas denticiones siendo transmitida por un rasgo autosómico dominante. En los casos afectados los dientes al hacer erupción exhiben una superficie de esmalte opaca, sin brillo, -- blanca opaca, color miel o pardo opaco. El defecto del esmalte puede no estar distribuido equitativamente y algunos dientes pueden estar -- más afectados que otros, aunque la afección suele ser bilateral y simétrica.

En los dientes más afectados el esmalte blando se desgasta rápido dejando una superficie áspera y pigmentada, y dentina muy sensible expuesta pocos meses después de la erupción. En ciertas porciones de -- la corona, especialmente en la porción cervical, el esmalte pueden estar más calcificado, y puede resistir al desgaste. Algunos casos han mostrado un retraso, o falta de erupción de los dientes que pueden padecer resorción coronaria.

Las radiografías intrabucales no pueden distinguir entre el esmalte y la dentina, debido a la falta de contraste radiográfico, pareciendo que los dientes han sido carcomidos por pérdida irregular de la superficie del esmalte. Histológicamente la matriz orgánica parece normal, aunque se ha observado una capa homogénea de 0.04 de grosor desprovista de estructura prismática.

El contenido orgánico del esmalte es casi el doble de lo normal - habiendo sido calculados como de 8,66 por 100.

#### Hipomaduración Recesiva Ligada al Cromosoma X

En los hombres ambas denticiones son afectadas. Mientras que el esmalte de los dientes primarios, es de color blanco opaco. El esmalte permanente es moteado de color amarillo pardo. El esmalte es de grosor normal muy blando, por lo que la superficie puede ser penetrada con un explorador y carece de contrastes respecto a la dentina en las radiografías. Puede presentarse atricción marcada, así como en los aspectos palatinos de los dientes anteriores superiores.

En las mujeres portadoras se observa rayas verticales de esmalte blanco opaco alternados con bandas de esmalte normal, fenómeno atribuido al efecto de Lyon.

La proporción del esmalte normal y anormal varía de un diente a otro en las mujeres afectadas.

#### Hipomaduración Autosómica Recesiva Pigmentada

En esta anomalía que afecta a ambas denticiones, el esmalte es de grosor normal y moderadamente blando y varía de color desde lechoso --



brillante hasta pardo claro similar al color del agar. No hay contraste entre el esmalte y la dentina radiográficamente.

### Dientes con Cubierta de Nieve

Los defectos de hipomineralización en esta especial anomalía se encuentran limitada al esmalte incisal, a los dientes anteriores y al esmalte oclusal de los dientes posteriores. Las áreas de esmalte afectado parecen marcadas con pequeñas manchas blancas opacas o afectadas más difusamente con un color blanco opaco similar al vidrio esmerilado pudiéndose presentar afectados los incisivos o incisivos y caninos o todos los dientes hasta los molares, siendo los superiores más afectados.

El patrón de herencia ha sido determinado como un rasgo autosómico dominante.

### Tratamiento

El objetivo del tratamiento de la amelogenesis imperfecta es proporcionar un aparato masticatorio indoloro, estético y eficaz de conservar las dimensiones correctas de las arcadas dentarias y la relación vertical de los maxilares.

La urgencia y extensión del tratamiento necesario para lograr es-

te objetivo varía, de la desesperación por la apariencia anormal por corregirla, o apatía mientras no existan molestias.

Siendo el tipo de defecto quien determina el tratamiento. En la variante hipocalcificada no solamente es afectado el aspecto que se deteriora rápidamente debido a la acumulación de cada vez mayor número de manchas, sino que la pérdida inicial del esmalte da como resultado una reducción de la dimensión vertical y gran sensibilidad en los dientes, mientras que en algunas de las variedades hipoplásica el único requisito puede ser el mejoramiento de la estética de la cara. Por esto para cada niño puede variar el plan de tratamiento, el cual será terminado por factores tales como la gravedad del defecto, edad, sexo, sensibilidad mental del niño.

#### Técnicas y Elaboración del Plan de Tratamiento

En pacientes jóvenes deberá preferirse la conservación dentaria cuando ésta sea posible. Primero tratamiento de urgencia para la alivio de dolor; segundo, medidas intermedias encaminadas a mejorar en forma permanente la estética y la función dental.

#### Tratamiento de Urgencia

En este tratamiento de urgencia incluye apósitos, sedantes. Tratamientos pulpares para los dientes expuestos cuando sea necesario. -

Las coronas de acero y cromo prefabricadas son muy valiosas para este objetivo, ya que pueden retener los apósitos sedantes, evitar mayor dolor, restaurar la eficiencia masticatoria y corregir la dimensión vertical. La preparación de los dientes, el contorneado y la cementación de las coronas exige mucho cuidado en niños con amelogenesis imperfecta ya que se deberán aislar los dientes totalmente para evitar la posibilidad de filtración y la iniciación de caries.

Los márgenes cervicales requieren el cuidadoso examen a intervalos regulares, para asegurarse de que el esmalte esté sano y no se encuentre afectado por caries ni sujetos a desgastes.

#### Tratamiento Secundario

El examen radiográfico completo puede revelar resorción coronaria o dientes todavía incluidos, así será necesario repetir dicho examen para control del mismo.

En la dentición mixta, en los anteriores suelen preferirse coronas de oro vaciado con carillas de acrílico termopolimerizables, éstas son preferibles a las coronas de acero inoxidable con ventanas, ya que las primeras son más estéticas y con mejor adaptación cervical. Para los molares permanentes, las coronas de acero inoxidable pueden ser adecuadas durante algunos años, considerando su reemplazo con coronas

vaciadas en oro. Estas coronas se construyen sobre preparaciones mínimas, para reducir el peligro de dañar la pulpa.

La utilización de grabado con ácido y restauraciones con resinas compuestas solamente deberán emplearse como un tratamiento intermedio cuando se requiera una mejoría estética. Si se utilizaran aparatos removibles, puede ser necesario haber primero algún tipo de restauración coronaria en las variedades de hipocalcificación, para evitar la abstracción con los ganchos.

Puede ser necesario recurrir al tratamiento quirúrgico durante la etapa de dentición mixta para la extracción de dientes permanentes que no hayan hecho erupción.

#### Tratamiento Definitivo

Quando haya aparecido la dentición permanente completa, será el momento de realizar el tratamiento definitivo. Deberá realizar una nueva valoración de toda la boca, cuidando la morfología particular y a la inserción periodontal de todos los dientes para determinar su capacidad para recibir una restauración coronaria de larga duración.

Las restauraciones de elección son las coronas fundidas de porcelana preparadas sobre dientes con vitalidad o dientes con obturación radical

lar restaurados con postes de oro vaciado, ya que proporcionan los mejores resultados estéticos. Los hombros gíngivales para las coronas de porcelana en las variedades hipocalcificadas deberán ser preparados en el espesor de la dentina para proporcionar cimientos firmes, ya que el esmalte mal formado podrá fracturarse bajo la tensión oclusal.

Los dientes posteriores deberán restaurarse con coronas de oro -- con carillas de acrílico sin hombro, por motivos estéticos al sonreír.

Para cualquier preparación en estos dientes afectados es necesario tomar en cuenta que se puede hacer peligrar la vitalidad pulpar en un paciente joven cuando se realice un desgaste excesivo. La prevención de desgaste excesivo a temprana edad facilita el establecimiento de una oclusión satisfactoria posteriormente.

Salvo que se haya logrado obtener el cierre de los espacios por medio de ortodónticos, el requisito final será tratamiento protético -- para reemplazar dientes faltantes por motivos: congénitos, extracción dentaria, falta de erupción.

**CAPITULO V**

**DISPLASIA DE LA DENTINA**

## DISPLASIA DE LA DENTINA

La displasia de la dentina ha sido descrita en la literatura bajo el nombre de dientes sin raíz, displasia dentinaria y dentina opalescente.

Displasia de la dentina radicular. - Tanto la dentición primaria como la secundaria son afectadas, todos los dientes en ambas denticiones son defectuosos, el color de los dientes puede encontrarse dentro de los límites de variación normal; aunque algunos pacientes presentan una pigmentación parda o azulada con un brillo opalescente en los dientes. Los dientes con frecuencia se encuentran mal alineados y pueden esfolearse con un traumatismo menor.

En las radiografías los dientes presentan grandes distorciones en la forma de la raíz, con corona de aspecto normal; las raíces suelen ser cortas, romas, abultadas o faltantes. La formación radicular puede estar representada en la dentición primaria por pequeñas espículas. Las cámaras pulpares pueden faltar en la dentición primaria y si aparece en forma de media luna o de V, invertida en los dientes permanentes.

En algunos dientes pueden identificarse pequeñas masas individuales calcificadas en radiografías, y en la mayor parte de los casos ésta se encuentra fusionada en una sola masa continua con la dentina de la raíz de un diente. Suelen faltar los conductos radiculares, muchos dientes presentan zonas radiolúcidas alrededor de los ápices de las raíces de los dientes. El aspecto radiográfico de algunos casos identificados presentan estas características.

Histopatológicamente. - El esmalte y la dentina de la corona del diente normal. Abajo de la dentina normal se encuentra un espacio a manera de hendidura, que presenta la medio luna observada en radiografías y es la única señal de existencia de la cámara pulpar.

En sentido apical, de estos restos de cámara pulpar se encuentran grandes masas calcificadas de dentina globular y osteo-dentina fusionada con la dentina de aspecto normal de la raíz. Estas masas están -- formadas por dentina atípica y osteodentina tubular y parece haberse -- formado en la papila en desarrollo.

Este rasgo parece tener una frecuencia de 1:100,000 y se hereda -- como una afección autosómica dominante.



Dentina Opalescente Hereditaria

Esta enfermedad ha sido descrita con los nombres de dientes de --  
Capdepont, dentinogénesis imperfecta, dientes pardos hereditarios.

Clinicamente los dientes varían en color desde pardo azulado has--  
ta pardo opalescente con un brillo translúcido. Todos los dientes en  
ambas denticiones son afectados. Los dientes primarios son más afec--  
tados gravemente y posteriormente los dientes secundarios en desarro--  
llo estarán un poco mejor formados, aunque esta variación en cuanto a  
la gravedad no se observa tanto como en casos de osteogénesis imperfec--  
ta en que los dientes secundarios en desarrollo pueden no presentar --  
ningún síntoma clínico o radiográfico del de trastorno y los cambios -  
suelen estar limitados a alteraciones microscópicas.

El esmalte tiende a fracturarse y separarse de la dentina subya--  
cente blanda y permitiendo el rápido desgaste de la corona. Radiográ--  
ficamente, los dientes tienden a tener coronas de formas bulbosas, raí--  
ces delgadas, falta de cámaras pulpares, conductos radiculares oblite--  
rados o delgados como hilo. Las áreas radiolúcidas periapicales pue--  
den presentarse aún con la frecuencia que en los casos de displasia en  
la dentina radicular.

Microscópicamente los dientes extraídos con frecuencia poseen raí

ces transparentes; el esmalte parece normal en la mayor parte de los casos, aunque una tercera parte de los dientes presenta áreas de falta de maduración del esmalte a nivel histológico. La unión de la dentina con el esmalte pueden demostrar festoneado reducido o anormal, aunque no es de aspecto completamente normal. La mayor parte de la dentina presenta un aspecto amorfo, mostrando calcificaciones interglobular y los túbulos cortos en forma anormales.

En un patrón desorganizado pueden presentarse restos celulares en la dentina; la dentina posee un alto contenido de agua y material orgánico los cuales son capaces de teñirse.

En el tratamiento, estos dientes no son buenos candidatos para las coronas, muchos de ellos se fracturan a nivel del cuello, presentan lesiones pulpares como exposiciones pulpares microscópicas con lesiones pariápicales consecuentes.

Si los dientes anteriores, inferiores no están cubiertos, pero los anteriores superiores poseen coronas, estarán contraindicadas las coronas de porcelana, ya que los dientes se desgastan rápidamente, considerándose no buenos para prótesis parcial.

Las dentaduras completas superpuestas a dientes que han sido pre-

parados con cofias que se extienden por debajo del margen de la encía han dado buenos resultados, ya que proporcionan función y estética adecuadas y permiten conservar el borde alveolar. Sin embargo 70 de 100 de los pacientes a la edad de 30 años son candidatos a prótesis totales.

### Osteogénesis Imperfecta

Mientras que los diversos signos de afección pueden no estar todos presentes o sólo estar presentes en menor grado en cada caso individual, los datos encontrados con mayor frecuencia es fragilidad ósea, ligamentos flácidos, con dentinogénesis imperfecta y sordera, casi la mitad de los casos esporádicos y familiares presentan Dentinogénesis imperfecta clínicamente. No solamente se afectan los dientes primarios gravemente, sino también la dentición permanente, dientes que tienen una erupción más temprana. Los dientes son blandos y tienden a fragmentarse bajo la presión de los forceps.

Histológicamente, la dentina de recubrimiento es la dentina más normal encontrada. Debajo de ella se encuentran túbulos normales incluidos en una matriz homogénea mostrando un tipo de calcificación interglobular. Los túbulos son cortos y se encuentran en un patrón de orientación irregular. En caso de que sea necesario la extracción dentaria, se realizará con el mayor de los cuidados para evitar fracturas a nivel de los maxilares.

CONCLUSION

La transmisión de las características hereditarias representa un conjunto de fenómenos que se inicia con la fecundación del óvulo y termina con la formación de un organismo completo, estando expresada en éste o rezagada para ser transmitida a sus descendientes.

Tomando en cuenta lo anterior al presentarse en la consulta una anomalía del esmalte o la dentina, después de la exploración clínica - debemos de tomar como datos primordial los antecedentes familiares con el fin de hacer un diagnóstico diferencial ante los trastornos generales que producen cambios degenerativos del esmalte y la dentina para - lograr así un diagnóstico preciso y un tratamiento adecuado.

**ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

BIBLIOGRAFIA

- 1.- TRATADO DE EMBRIOLOGIA MEDICA. 4a. Edición LANGMAN,  
Editorial Médica Panamericana.
- 2.- PRINCIPIO DE ANATOMIA Y FISIOLOGIA. 3a. Edición, Gerardo  
J. Tortorra.
- 3.- GENETICA MEDICA. Dr. Aldo EH. Emery, 4a. Edición, Inter-  
americana.
- 4.- ENFERMEDAD BOCA. Sintomatología, Patología, Clínica Tera-  
péutica-Mucosa Bucal. Tomo III
- 5.- DIAGNOSTICO DE PATOLOGIA ORAL. Segarelli Edunard, Dustin  
H. Kutscher. George A. Haymon.
- 6.- TRATADO PATOLOGIA, Stanloy L. Robbins, 3a. Edición, Inter-  
americana.