

62  
2 ej



**UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE ODONTOLOGIA**

**ETIOLOGIA MAS LIGADA A LA ANODONCIA  
PARCIAL PRESENTACION DE UN CASO  
CLINICO**

**T E S I S I N A**

**PARA OBTENER EL TITULO DE:**

**CIRUJANO DENTISTA**

**P R E S E N T A I**

**JEANETT CABA LIMA**

Asesora:

*Alejandra Greenham*  
**C.D. ALEJANDRA GREENHAM GONZALES**



**MEXICO, D. F.**

**DICIEMBRE 1996**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

## AGRADECIMIENTOS

A mi madre

Por todos los sacrificios que paso para poder solventar mis estudios. Gracias mamá por creer en mí, por enseñarme cosas tan esenciales en la vida, aprender a tener confianza en mí, tú me motivaste a realizar las cosas bien y con amor. Gracias por darme la libertad de ser quien soy ahora.

A mis hermanos.

Gilberto, Martha, Militza, Lina e Ivett.  
Por su comprensión y apoyo permanente e incondicional en todos los aspectos y por ser mis primeros y mejores pacientes.

Dr. Arredondo Zavala

Doctor más que un maestro que enseñaba anatomía o fisiología. Un amigo el cual daba consejos sobre la vida misma. Gracias por la paciencia que me tuvo y la ayuda desinteresada que me brindó durante mi carrera profesional y desarrollo personal.

Fabricio C.

Gracias por cederme tu valioso tiempo, paciencia, amor y tu gran apoyo. Te amo.

C.D. Alejandra Greenham G.

Gracias por su invaluable asesoramiento para la elaboración de esta tesina.

Gracias a los doctores que me dieron sus conocimientos, contribuyendo a mi formación profesional. A todas aquellas personas involucradas directa o indirectamente en el ambiente, en especial a los pacientes, que sin conocerme tuvieron la confianza de ponerse en mis manos, enriqueciendo mi desarrollo como profesionalista.

Cuando un barco no conoce a que puerto  
se dirige, ningún viento le servirá.

Séneca.

Mi interés está en el futuro  
porque voy a gastar el resto  
de mi vida allí.

Charles F. Kettering.

Vivir efectivamente es vivir con la  
información adecuada.

Morbert Wiener.

## INDICE

1.1.1 INTRODUCCION -----	1
1.2.1 DEFINICION DE ANODONCIA -----	2
1.3.1 ANODONCIA TOTAL -----	2
1.4.1 SEUDO ANODONCIA -----	2
2.1.1 ANTECEDENTES -----	3
3.1.1 HISTOLOGIA (HISTOGENESIS) -----	4
3.2.1 ETAPAS DE DESARROLLO -----	4
3.3.1 ETAPA DE CASQUETE -----	5
3.4.1 ETAPA DE CAMPANA -----	5
3.5.1 ETAPA DE CAMPANA AVANZADA -----	6
3.6.1 VAINA EPITELIAL DE HERTWING Y FORMACION DE LAS RAICES -----	7
4.1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA -----	9
5.1.1 JUSTIFICACION -----	9
6.1.1 HIPOTESIS -----	9
7.1.1 OBJETIVOS GENERALES -----	10
8.1.1 OBJETIVOS ESPECIFICOS -----	10
9.1.1 HERENCIA GENETICA -----	11
9.2.1 INTRAUTERINO -----	11
9.3.1 ALIMENTACION -----	12
9.4.1 VITAMINA A -----	12
9.4.2 VITAMINA B <sub>6</sub> -----	12
9.4.3 VITAMINA C -----	13
9.4.4 VITAMINA D -----	13
9.4.5 VITAMINA D <sub>1</sub> -----	13
9.4.6 HORMONAS -----	14
9.5.1 PATRONES ANTROPOLÓGICOS -----	16
9.6.1 EXPOSICION A RAYOS X -----	16
9.6.2 LISTA DE LOS TIPOS CELULARES EN ORDEN DE SENSIBILIDAD A LOS RAYOS X -----	17
10.1.1 DISPLASIA ECTODERMICA HIPOHIDROTICA -----	18
10.2.1 SINDROME DE RAPP-HODGKIN O DISPLASIA ECTODERMICA -----	19
10.3.1 SINDROME DE RIEGER -----	20

10.4.1 SINDROME DE VAN DER WOUDE -----	21
10.5.1 DISTOSIS CLEIDOCRANEAL -----	21
10.6.1 PICNODISOSTOSIS -----	23
10.7.1 DISPLASIA FRONTOMETAFISIARIA -----	24
10.8.1 DISPLASIA CONDROECTODERMICA -----	25
10.9.1 SINDROME DE ECTRODACTILIA, DISPLASIA ECTODERMICA Y PALADAR HENDIDO -----	26
10.10.1 SINDROME OTOPALATODIGITAL TIPO I -----	28
10.11.1 SINDROME DE HALLERMANN-STREIFF -----	29
11.1.1 CASO CLINICO -----	30
11.2.1 FORMATO DE HISTORIA CLINICA -----	32
11.3.1 ANTECEDENTES FAMILIARES -----	34
12.1.1 ARBOL GENEALOGICO -----	34
13.1.1 CONCLUSIONES DEL CASO CLINICO -----	35
14.1.1 CONCLUSIONES -----	36
15.1.1 REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS -----	37
16.1.1 BIBLIOGRAFIA -----	39

### 1.1.1

## INTRODUCCION

La alteración en el número de dientes caracterizada por la falta de todos los órganos dentarios, ya sea en la dentición temporal, permanente o en ambas, se denomina anodoncia. Esta es una anomalía muy frecuente.

Cuando sólo hay una reducción en el número de dientes se le denomina hipodoncia, faltando algunos dientes específicos y rara vez hay una anomalía asociada. En tanto que en la oligodoncia faltan muchos dientes y los existentes tienen un tamaño muy reducido.

En la hipodoncia las piezas que faltan con más frecuencia son las distales de cada clase morfológica de dientes. Así el tercer molar, el segundo premolar y el incisivo lateral (principalmente el izquierdo) superiores y en la mandíbula, el tercer molar, el segundo premolar.



### **1.2.1 ANODONCIA PARCIAL**

La anodoncia parcial (hipodoncia) es la alteración en el número de dientes, en donde se presenta la ausencia de uno o más germenos dentarios, ya sea en la dentición temporal y la permanente.

### **1.3.1 ANODONCIA TOTAL**

Es la ausencia total de los germenos dentarios, por lo general sin precesores.

### **1.4.1 SEUDO ANODONCIA**

Generalmente causado por el cirujano dentista al realizar incorrectamente una extracción u otro tratamiento dental.

En el tratamiento de la anodoncia parcial o total, lo mas recomendable son las prótesis removibles ya sean totales o parciales, pero esto dependerá de la severidad del caso, edad del paciente y no olvidando que cada caso clinico es individual.

### **2.1.1**

### **ANTECEDENTES**

La anodoncia parcial (Hipodoncia) es un problema frecuente en la clínica. Los órganos dentales primarios tienen vital importancia, ayudan a la masticación, al desarrollo y crecimiento de los maxilares, haciendo el espacio suficiente para permitir la colocación normal de la dentadura permanente, sin olvidar la importancia en la fonación, estética y oclusión.

En nuestra práctica diaria se presentan gran diversidad de patologías bucodentales por lo cual el odontólogo debe ser capaz de dar un buen diagnóstico y asesoramiento correcto y tener información en cuanto a los aspectos hereditarios en cuestión.

### **3.1.1 HISTOLOGIA (HISTOGENESIS)**

La cronología del desarrollo de los dientes comienza desde la sexta semana de vida intrauterina.

Los dientes consisten y se derivan de células de origen ectodérmico y mesodérmico altamente especializadas. Las células ectodermales realizan funciones tales como la formación de esmalte, estimulación odontoblástica y determinación de la corona y raíz.

En condiciones normales, estas células desaparecen después de realizar sus funciones. Las células mesodermales o mesenquimales persisten con el diente y forman dentina, tejido pulpar, cemento, membrana periodontal y hueso alveolar. (1)

### **3.2.1 ETAPAS DE DESARROLLO**

Se van a denominar de acuerdo con la forma epitelial del germen dentario.

El primer signo de desarrollo dentario humano se observa durante la sexta semana de vida embrionaria. En esta etapa el epitelio bucal consiste en una capa basal de células cilíndricas y otra superficial de células planas el glucógeno en su citoplasma se pierde.

El epitelio está separado del tejido conjuntivo por la membrana basal, se origina un engrosamiento epitelial en la región del futuro arco dental, extendiéndose por todo el largo del borde libre de los maxilares.

En forma simultánea con la diferenciación de la lámina dentaria se originan en cada maxilar, salientes redondas u ovoideas en diez puntos

diferentes, que corresponden a la posición futura de los dientes deciduos y que son los esbozos de los órganos dentarios ó yema dentaria. De esta manera se inicia el desarrollo de los gérmenes dentarios, las células continúan proliferando más aprisa que otras células.

### **3.3.1 ETAPA DE CASQUETE**

La yema continúa proliferando para transformarse en una esfera mayor. El crecimiento desigual en sus diversas partes da lugar a la formación de esta etapa.

Las células situadas entre los epitelios externo e interno del centro del órgano dental comienzan a separarse por aumento del líquido extracelular y se dispone en el retículo estrellado.

El mesénquima encerrado parcialmente por la porción invaginada en el epitelio dentario interno comienza a multiplicarse bajo la influencia organizadora del epitelio proliferante, condensándose para formar la papila dentaria. Simultáneamente con este desarrollo sobreviene una condensación marginal en el mesénquima que los rodea, se desarrolla gradualmente una capa más densa y más fibrosa que es el saco dentario o primitivo. El órgano dentario epitelial, la papila dentaria y el saco dentario son los tejidos formadores de todo un diente y ligamento periodontal.

### **3.4.1 ETAPA DE CAMPANA**

Conforme la invaginación del epitelio se profundiza y sus márgenes continúan creciendo, el órgano del esmalte adquiere la forma de campana.

El epitelio dentario interno está formado por una sola capa de células que se diferencian, antes de la amelogenesis. Estas células ejercen influencia organizadora sobre células mesenquimatosas subyacentes que se diferencian hacia los odontoblastos.

Entre el epitelio dentario interno y el retículo estrellado aparecen unas capas de células escamosas llamadas estrato intermedio que parecen ser esenciales para la formación del esmalte.

Mientras que en el retículo estrellado las células son estrelladas con prolongaciones largas, se anastomosan con células vecinas, el retículo estrellado se retrae como consecuencia de la pérdida del líquido intracelular. Este cambio comienza a la altura de la cúspide o del borde incisivo progresando hacia el cuello.

### **3.5.1 ETAPA DE CAMPANA AVANZADA**

Aquí el límite entre el epitelio dentario interno y odontoblastos delinea la futura unión dentino esmáltica. La unión de los epitelios dentarios externo e interno en el margen basal del órgano epitelial, en la región de la línea cervical, dará origen a la vaina radicular de Hertwing.

La actividad funcional de la lámina dentaria y su cronología se puede considerar en tres fases:

1.5.2 La primera se ocupa de la iniciación de toda dentición decidua, que aparece durante el segundo mes de vida intrauterina.

1.5.3 La segunda trata de la iniciación de las piezas sucesoras de

los dientes deciduos se produce aproximadamente en el quinto mes de vida intrauterina, para los incisivos centrales permanentes, hasta los diez meses de edad para el segundo premolar.

- 1.5.4 La tercera fase es procedida por la prolongación de la lámina dentaria distal al órgano dentario del segundo molar deciduo. Los molares permanentes provienen de la extensión distal de la lámina dentaria. La actividad total de esta se prolonga por un período de cinco años.

La lámina vestibular llamada también surco labial se ahueca y forma el vestibulo bucal, entre la porción alveolar de los maxilares, los labios y mejillas.

### **3.6.1 VAINA EPITELIAL DE HERTWING Y FORMACION DE LAS RAICES**

El desarrollo de las raíces, comienza después que la formación del esmalte y dentina ha llegado al nivel de la futura unión cemento esmáltica. El órgano dental epitelial forma la vaina radicular de Hertwing, que modela la forma de las raíces e inicia la formación de dentina.

La vaina consiste únicamente de los epitelios dentarios externo e interno, sin estrato intermedio o retículo estrellado.

Las células de la capa interna no producen esmalte. Cuando estas células han inducido la diferenciación de las células del tejido conjuntivo hacia odontoblastos y se ha depositado la primera capa de dentina, la

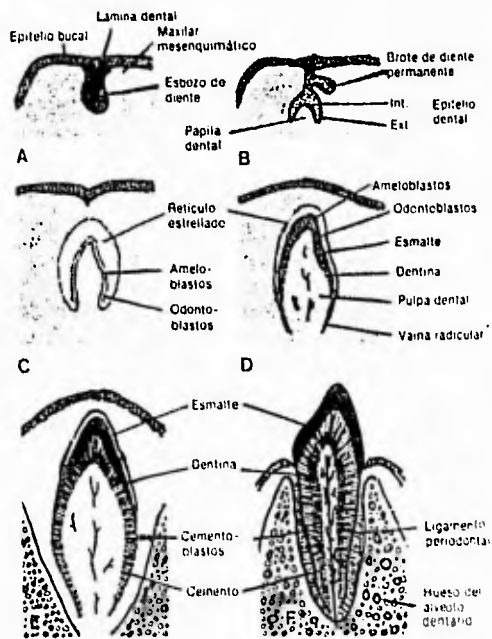
vaina pierde su continuidad y su relación íntima con su superficie dental. Sus residuos persisten como restos epiteliales de Malassez en el ligamento periodontal.

Los epitelios dentarios externo e interno se doblan estrechando la abertura cervical amplia del germentario.

La diferenciación de los odontoblastos y la formación de dentina sigue al alargamiento de la vaina radicular.

El epitelio es alejado de la superficie de la dentina y se diferencian en odontoblastos, los cuales depositan una capa de cemento sobre la superficie de la dentina. (2).

#### Etapas de la odontogénesis humana.



#### **4.1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Que tan factible es atribuir como causa principal de la anodoncia parcial (Hipodoncia) una etiología congénita, sin descartar la influencia multifactorial al que interviene en dicha anomalía

#### **5.1.1 JUSTIFICACION**

Ante un problema de frecuente recurrencia en el consultorio, como lo es la anodoncia parcial (Hipodoncia) no puede limitarse la labor del odontólogo a realizar un tratamiento alternativo sin cuestionarse que fue lo que origino dicho padecimiento.

Sabemos que la bibliografía hace referencia ala anomalía y atribuye su etiología a causas multifactoriales, pero no hay que descartar el factor herencia o congénito que en un momento dado puede ser muy representativo.

Es por esto que es labor del cirujano dentista conocer y actualizarse para dar un diagnóstico y asesoramiento correcto al paciente buscando darle no solo el tratamiento, sino una explicación convincente del padecimiento.

#### **6.1.1 HIPOTESIS**

Saber si la anodoncia parcial esta más ligada a los factores genéticos o multifactoriales.



### **7.1.1 OBJETIVOS GENERALES**

Entre la comunidad odontológica es de vital importancia conocer y diferenciar las diferentes patologías y anomalías y saber responder bien a estas una vez presentes.

### **8.1.1 OBJETIVOS ESPECIFICOS**

Conocer la etiología a la cual esta más ligada la anodoncia parcial.

## **ETIOLOGIAS**

El crecimiento y desarrollo de los dientes involucra una serie de eventos. La etiología de la anodoncia parcial es multifactorial, aun cuando su origen está más ligado a factores genéticos.

Aquí se tratará de desglosar cada una de las posibles etiologías a las que se asocian con la anodoncia parcial.

### **9.1.1 HERENCIA GENETICA**

Esta se basa en la diferenciación celular, que es una especialización de la función celular, esta permite regular las células hasta dar el organismo completo. La base para la diferenciación celular es el material genético y este material es el ácido desoxirribonucleico (A.D.N).

Un individuo con una enfermedad hereditaria es aquel que porta una alteración tal en su A.D.N que sus células alteradas produzcan una proteína anormal. Este proceso anormal de producción de proteína en virtud que altera la función celular, dará por resultado una enfermedad clínicamente detectable.

### **9.2.1 INTRAUTERINO**

Mac Donald (3). Asegura que la falta congénita es el resultado de iniciación o diferenciación de la producción celular.

Con la deficiencia en la iniciación, la diferencia en la proliferación dará por resultado el fracaso del desarrollo del germen dentario y una

cantidad menor de los dientes que la normal.

### **9.3.1 ALIMENTACION**

Es importante para el desarrollo normal del diente la participación de diversas moléculas tales como las vitaminas. Se sabe que varias estructuras del diente son afectadas específicamente por la ausencia o por la carencia de vitaminas.

#### **9.4.1 VITAMINA "A"**

La falta de vitamina A se asocia con procesos de crecimiento y reproducción. La deficiencia de esta vitamina afecta a la odontogénesis, ya que produce atrofia y metaplasia del esmalte con la presencia del mismo en la papila dental, así como evidencias de metaplasia escamosa con formación de queratina en la matriz del esmalte.

#### **9.4.2 VITAMINA "B 6"**

La carencia total de vitamina B6 induce malformaciones congénitas teratológicas, principalmente a nivel de cartílagos en la base craneal afectando a los gérmenes de los incisivos superiores.

Los efectos prenatales se localizan a nivel de estructuras craneo-dentales y se caracteriza por un retraso en el crecimiento y desarrollo proporcional a la carencia de vitamina.

### **9.4.3 VITAMINA "C"**

También conocida como ácido ascórbico, se encuentra en todos los tejidos de los animales y las plantas superiores. Actúa como un cofactor en la hidroxilación enzimática de los residuos de prolina y lisina de la colágena en el tejido conectivo de los vertebrados.

La hidroxiprolina se encuentra exclusivamente en la colágena de la matriz de la dentina, formada por los odontoblastos, pero no en la matriz proteica del esmalte.

Las bajas concentraciones de vitamina C (menos de 150ug/ml) puede inhibir el crecimiento.

La carencia total produce necrosis durante la formación del diente.

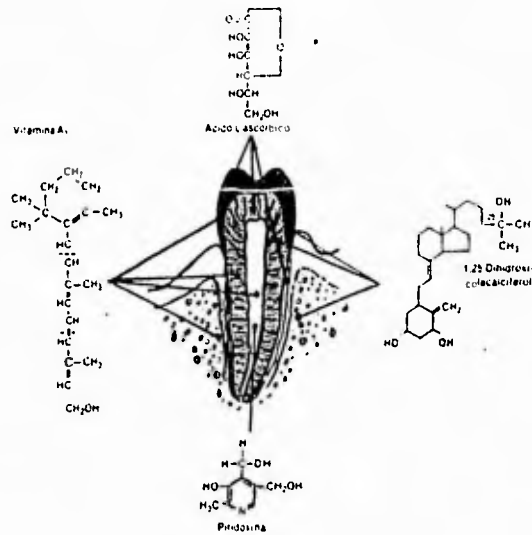
### **9.4.4 VITAMINA "D"**

La paratohormona y la calcitonina, están estrechamente relacionadas con el metabolismo del calcio y fósforo.

### **9.4.5 VITAMINA "D1"**

Cuya forma activa es la 1,25 dihidroxico lecalciferol, activa en tejidos duros, facilitando la mineralización normal al mantener los niveles de calcio y fósforo suficientemente elevados. La carencia de esta vitamina ocasiona retardo en la erupción y crecimiento de los dientes. ( 4 )

### Participación de diferentes vitaminas en el desarrollo dentario.



### 9.4.6 HORMONAS

El sistema endocrino envía por vía sanguínea las hormonas, que al llegar al órgano blanco desencadena una serie de respuestas. Al conjunto de estos procesos se le denomina homeostasis.

Durante la gestación y la lactancia en los mamíferos, se presentan marcados cambios en la homeostasis mineral materna, que permiten la mineralización del esqueleto fetal, es alta en las membranas plasmáticas de las células del estrato intermedio antes de iniciar la mineralización.

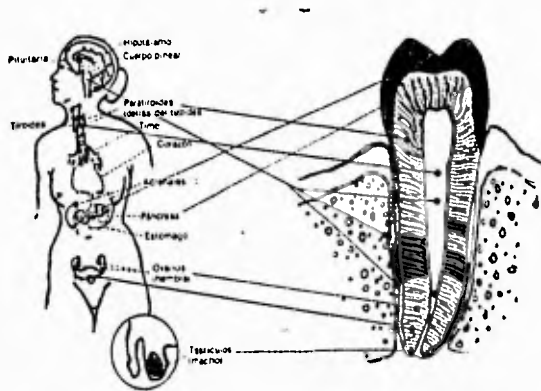
La mayoría de los sistemas endocrinos se alteran durante la

reproducción, lo que aumenta la posibilidad de cambios en la mineralización del diente.

Hay pocas hormonas que se sabe estimulan la oposición de dentina directamente. Se sabe que la hormona paratiroidea exógena estimula este proceso y se ha informado que se incrementa durante la gestación. La hormona del crecimiento también aumenta la aposición de dentina.

La somatotropina y la tirotropina, hormonas peptídicas, afectan el crecimiento del tejido óseo estimulando la posición de la dentina durante la preñes.

Las hormonas tiroideas triyodotironina (T3) y tetrayodotironina (T4) activan específicamente el epitelio odontogénico, induciendo el crecimiento diferencial de los tejidos dental y periodontal.



### **9.5.1 PATRONES ANTROPOLOGICOS**

En la población mexicana ya sea urbana o rural, se presenta una variedad de patrones mofogénicos, probablemente al meztisaje que hay en nuestro país, siendo necesario hacer un analisis aplicable a cada individuo, tomando en cuenta su distribución geografica , ubicación con niveles socioeconomicos , edad, sexo, talla, estado nutricional, debido a que todos estos factores intervienen en el crecimiento y desarrollo de un individuo.

La ausencia congénita de los dientes se está dando con más frecuencia debido a la evolución constante del ser humano, ala mezcla de diferentes tipos de raza y al tipo de alimentación. Estudios antropologicos muestran que la parte basilar de los maxilares a disminuido en mayor proporción que la región alveolar, siendo mas común en individuos de raza blanca. (5).

### **9.6.1 EXPOSICION A RAYOS X**

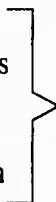
Los rayos x pueden provocar mutaciones en muchos tipos de células, incluyendo las sexuales que son portadoras del código genético o herencia que dará origen al ser humano, el daño que sufren las celulas somáticas se eliminan cuando muere la persona, pero cuando se presenta en células germinales del hombre o la mujer puede transmitirse a las siguientes generaciones.

El cambio genético se puede expresar en defectos congénitos, poco crecimiento , alteración de bioquímica.

La radiación produce nuevas mutaciones (6 ).

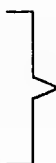
**9.6.2 LISTA DE LOS TIPOS CELULARES EN ORDEN DE SENSIBILIDAD A LOS RAYOS X.**

Células sanguíneas  
Células reproductoras  
Hueso joven  
Germen dental  
Dientes en formación



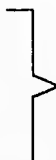
Radiosensibles

Piel  
Glándulas



Radio respuestas

Músculo  
Nervios



Radio resistentes



## **SINDROMES EN DONDE SE PRESENTA LA ANODONCIA.**

### **10.1.1 DISPLASIA ECTODRMICA HIPOHIDROTICA**

**Etiologia:** Es de caracter mendeliano recesivo ligado al cromosoma x. Los varones se ven mas afectados y con mas frecuencia que las mujeres.

Comunmente esta anomalidad se transmite como una caracteristica autosomica dominante.

#### **Anormalidades:**

**Piel:** Delgada e hipoplásica con disminución del pigmento y tendencia a cambios papulares en cara; párpados delgados y arrugados.

**Apéndices cutáneos:** Cabello fino, seco e hipocrómico; ralo o ausente. Glándulas sudoríparas: hipoplasia o ausencia de glándulas ecrinas; glándulas apocrinas presentes de manera mas normal. Glándulas sebáceas: hipoplasia o ausencia.

**Membranas mucosas:** Hipoplasia con ausencia de glándulas mucosas en membranas oral y nasal. Las glándulas mucosas de la mucosa bronquial también pueden estar ausentes.

**Dentición:** Hipodoncia o anodoncia. Los dientes anteriores tienden a ser cónicos.

**Craneofaciales:** Puente nasal bajo, nariz pequeña con aletas nasales hipoplásticas, frente amplia, bordes supraorbitales y labios prominentes.

**Anormalidades ocasionales:** Voz ronca, hipoplasia o carencia de glándulas mamarias de los pezones o de ambos; ausencia de lágrimas, falta del desarrollo de cornetes nasales, distrofia de las uñas de leve a moderada, cambios eczematosos en piel y síntomas asmáticos.

**Evolución natural:** La hipertermia, como consecuencia de sudoración inadecuada, no sólo pone en peligro la vida, sino también puede ocasionar deficiencia mental, la cual es un rasgo poco común de esta enfermedad. Vivir en un clima fresco y disminuir con agua el acaloramiento. La hipoplasia de membranas mucosas, además de las ventanas nasales delgadas, requieren frecuente irrigación para limitar la rinitis purulenta severa. La otitis media e infección pulmonar también son secundarias al defecto de las membranas mucosas. Se ha observado glándulas mucosas hipoplásicas o ausentes, no sólo en tracto respiratorio, sino también en mucosa esofágica y del colon. Una valoración radiográfica oportuna puede revelar el grado de déficit dental; las prótesis dentales, generalmente son necesarias. Aunque el paciente a menudo nace sin cabello, éste puede llegar a desarrollarse escasamente.

### **10.2.1 SINDROME DE RAPP-HODGKIN O DISPLASIA ECTODERMICA**

**Etiología:** De tipo autosómica dominante, sin embargo, no se descarta la herencia dominante ligada al X. Poros sudoríparos presentes, aunque en número muy reducido en las palmas.

**Anormalidades:**

**Crecimiento:** Deficiencia variable del crecimiento.

**Piel:** Delgada con hipohidrosis. y cabello ralo, fino.

**Uñas:** Pequeñas, angostas y displásicas.

**Dentición:** Hipodoncia con dientes cónicos y pequeños.

**Cara:** Puente nasal bajo, nariz angosta, hipoplasia maxilar y frente alta.

**Boca:** Pequeña. Hendidura variable del labio, paladar y úvula.

**Genitales:** Hipospadias.

**Evolución natural:** Propensión a la hipertemia en la primera infancia. Frecuentes conjuntivitis purulentas y otitis media. La otitis se relaciona supuestamente, con incompetencia del paladar.

### **10.3.1 SINDROME DE RIEGER**

**Etiología:** Autosómica dominante con variación bastante amplia en la expresión.

#### **Anormalidades:**

**Faciales:** Displasia del iris que incluye hipoplasia, tejido mesenquimatoso que abarca el ángulo de la cámara anterior y sinequias aberrantes del iris. Puente nasal ancho, hipoplasia maxilar, labio superior delgado y labio inferior hacia afuera.

**Dentición:** Hipodontia o anodontia parcial o ambas.

**Anormalidades ocasionales:** Hipospadias, protusión de la piel umbilical. En lo que respecta al ojo glaucoma microcórnea, opacidad corneal, ectopia lentis, aniridia y atrofia óptica. Deficiencia mental.

Sordera de conducción.

#### **10.4.1 SINDROME DE VAN DER WOUDE**

**Etiología:** Autosómica dominante con 80% de penetrancia, aproximadamente.

**Anormalidades:**

**Orales:** Fisuras en el labio inferior. Hipodoncia, incisivos laterales y centrales ausentes, al igual que los caninos y/o premolares. Labio hendido con o sin paladar hendido y paladar y úvula hendidos.

**Evolución natural:** La eliminación quirúrgica de las fístulas, que representan glándulas salivales accesorias pequeñas, suele ser indicada debido a la posible producción de descarga acuosa de moco que puede resultar muy molesta para el individuo.

#### **10.5.1 DISOSTOSIS CLEIDOCRANEAL**

**Etiología:** Autosómica dominante con gran variabilidad de expresión, pero suele observarse penetrancia. Aproximadamente, la tercera parte de los casos constituyen mutaciones nuevas. Ha sido descrita una forma rara autosómica recesiva de este desorden en tres individuos procedentes de dos familias consanguíneas.

**Anormalidades:** Las siguientes son características frecuentes, aunque no constantes.

**Crecimiento:** Talla leve o moderadamente baja.

**Craneofaciales:** Braquicefalia con abultamiento de los huesos frontal, parietal y occipital, cierre tardío de las fontanelas y mineralización de las suturas, desarrollo tardío o incompleto de los senos accesorios y celdas de aire mastoideas, huesos wormianos. Huesos estenoides pequeños,

engrosamiento de la bóveda craneana, hipoplasia hemifacial con puente nasal bajo, paladar angosto de arco alto e hipertelorismo.

**Dentición:** Erupción tardía, especialmente de los dientes permanentes, que a menudo son anormales con aplasia, raíces mal formadas, quistes de retención, hipoplasia del esmalte, propensión a caries y dientes supernumerarios.

**Clavícula y torso:** Aplasia parcial o total de la clavícula con defectos musculares asociados, tórax pequeño con costillas cortas.

**Manos:** Anormalidades de las manos, incluyendo longitud asimétrica de los dedos con segundo metacarpo largo, falanges medias cortas en el segundo y quinto dedo, falanges distales cortas y cónicas con o sin uñas curvadas hacia abajo, epífisis de las falanges con forma cónica en la segunda infancia, epífisis accesorias proximales del metacarpo que se funden durante la edad preescolar y tasa lenta de osificación del carpo.

Mineralización retrasada del hueso del pubis, con sínfisis púbica ancha, pelvis angosta, cabeza del fémur ancha con cuello femoral corto, con o sin coxa vara. Muecas laterales de los centros de osificación proximal del fémur, espondilolisis y espondilolistesis.

**Anormalidades Ocasionales:** Costilla cervical, escápulas pequeñas, escoliosis, cifosis, ecetábulo planos, osteoesclerosis, mayor fragilidad de los huesos, sordera y paladar hendido.

**Evolución Natural:** La talla a menudo es baja, el desempeño mental suele ser normal. Conviene vigilar la capacidad auditiva y prevenir los problemas dentales. Parece ser innecesario eliminar los dientes temporales para acelerar la erupción de los dientes permanentes y éstos tal vez presenten dificultades a la extracción, debido a sus raíces malformadas. Como la pelvis es angosta, las mujeres embarazadas probablemente necesiten dar a luz por cesárea. El tórax angosto puede provocar problemas respiratorios en la lactancia.

#### **10.6.1 PICNODISOSTOSIS**

**Anormalidades:**

**Crecimiento:** Talla baja.

**Esqueléticas:** Osteoesclerosis con tendencia a las fracturas transversales.

**Craneofaciales:** Prominencias frontal y occipital, retraso del cierre de las suturas, persistencia de la fontanela anterior, huesos wormianos, carencia del seno frontal. Hipoplasia facial con nariz prominente y paladar angosto acanalado. Angulo obtuso en la mandíbula que puede ser pequeña.

**Dentición:** Dientes permanentes irregulares con o sin anodoncia

parcial, erupción retrasada y caries.

**Clavícula:** Displasia o pérdida del extremo del acromion.

**Dedos:** Displasia acro-osteolítica de las falanges distales, especialmente del dedo índice. Piel arrugada en el dorso distal de cada dedo. Uñas aplanadas y acanaladas.

**Anormalidades ocasionales:** Retraso mental (6 de 32); escoliosis.

**Evolución natural:** Es frecuente que este tipo de pacientes sufran de fracturas en mandíbula, clavícula y extremidades inferiores, incluyendo los metatarsos. Puede existir degeneración progresiva de las falanges distales y de la parte externa de la clavícula; fontanelas abiertas persistentes, especialmente en la parte posterior. A menudo, es necesario tener cuidados especiales en los dientes.

### 10.7.1 DISPLASIA FRONTOMETAFISIARIA

**Etiología:** Ligada al cromosoma x con manifestaciones gravez en los varones y diversas alteraciones en las mujeres, pero más leves.

#### **Anormalidades:**

**Craneofaciales:** Facies burda con puente nasal ancho y rebordes supraorbitales prominentes. Desarrollo incompleto de los senos. Anodoncia parcial, erupción retrasada y retención de los dientes temporales. Paladar alto, mandíbula pequeña con ángulo menor y muesca antigonial prominente.

**Miembros:** Defectos de flexión en dedos, muñecas, codos, rodillas y tobillos. Aracnodactilia con falanges desproporcionadamente anchas y elongadas. Mayor densidad en la región de las diáfisis con ausencia de modelación en la región de las metáfisis, dando apariencia de matraz Erlenmeyer al fémur y tibia. Fusión parcial del carpo y huesos del tarso.

Foramen magnum ancho, con diversas anomalías en las vértebras cervicales y gran distancia interperpendicular de las vértebras.

Pelvis ensanchada y constricción de la zona supraacetabular.

Pérdida auditiva, tanto de conducción como sensorial, que es progresiva. Desgaste de los músculos de brazos y piernas, especialmente del músculo hipotenar e interóseo de la mano.

**Anormalidades ocasionales:** Retraso mental, hipertelorismo ocular con fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo, uropatía obstructiva, murmullo cardíaco de causa desconocida y angostamiento traqueal subglótico.

### **10.8.1 DISPLASIA CONDROECTODERMICA**

**Etiología:** Autosómica recesiva.

**Anormalidades:**

**Crecimiento:** Talla pequeña desde la etapa prenatal.

**Esqueléticas:** Extremidades desproporcionadas e irregularmente cortas. Polidactilia de los dedos de las manos y ocasionalmente de los dedos de los pies. Huesos adicionales en el carpo, carpos mal formados, fusión del



capitado, hematado y de los huesos adicionales del carpo. Tórax pequeño e hipoplasia de la parte lateral superior de la tibia, con piernas zambas.

**Uñas:** Hipoplásicas.

**Dientes:** Dientes neonatales, anodoncia parcial, dientes pequeños y/o erupción retrasada.

**Boca:** Labio superior corto, unido por frenillos al reborde alveolar, defectos en el reborde alveolar con frenillos adicionales.

**Cardiacas:** Gran porcentaje de estos pacientes presentan defecto cardíaco que casi siempre es del atrio septal.

**Anormalidades ocasionales:** Retraso mental masas heterotrópicas de materia gris, cabello escaso o delgado, criptorquidia, epispadias, talipes equinovarus y agenesis renal.

**Evolución natural:** Gran porcentaje de pacientes mueren en la primera infancia como consecuencia de los problemas cardiorespiratorios. La mayoría de los sobrevivientes son de inteligencia normal. La talla final suele ser de 109 a 152 centímetros. Casi siempre hay ciertas limitaciones en las funciones de la mano, tales como incapacidad de formar el puño. Los problemas dentales son frecuentes.

### **10.9.1 SINDROME DE ECTRODACTILIA, DISPLASIA ECTODERMICA Y PALADAR HENDIDO.**

**Etiología:** Se deduce que hay herencia autosómica dominante con

expresión variable y aún, falta de penetración en algunas familias.

**Anormalidades:** Todas las características son variables.

**Piel:** Blanca y delgada con leve hiperqueratosis. Pezones hipoplásicos.

**Pelo:** Color claro, escaso, delgado y duro.

**Dientes:** Anodoncia parcial, microdoncia y caries.

**Ojos:** Iris azules, fotofobia, blefarofimosis, atresia, defectos del sistema del conducto lacrimal, blefaritis y dacriocistitis.

**Cara:** Labio hendido y/o paladar hendido, hipoplasia del maxilar e hipoplasia malar leve.

**Miembros:** Defectos en la porción media de las manos y de los pies que varían de sindactilia a ectrodactilia. Leve displasia de las uñas.

**Anormalidades ocasionales:** Sordera, orejas pequeñas o mal formadas y anomalías renales.

**Evolución natural:** Estos individuos casi siempre tienen inteligencia normal y se adaptan bien a su medio social después de ser sometidos al cierre quirúrgico de las hendiduras faciales (en caso necesario) cirugía de los miembros, colocación de dientes falsos y peluca. Es necesario efectuar evaluaciones tempranas, continuamente, de tipo oftalmológico para el conducto lacrimal defectuoso, ya que la dacriocistitis crónica con cicatrices de la córnea pueden ser juntos el principal problema debilitante en este desorden.

### 10.10.1 SINDROME OTOPALATODIGITAL TIPO I

**Etiología:** Semidominante ligada al cromosoma x. En las mujeres se observa una expresión leve o casi total, especialmente: amplitud de los rebordes supraorbitales laterales, uñas cortas, clinodactilia en los dedos de los pies y anomalías de miembros y cráneo en las placas radiográficas.

#### **Anormalidades:**

**Desempeño:** Deficiencia mental leve y concientes intelectuales de 75 a 90.

**Crecimiento:** Talla baja, por debajo del 10% de la estatura que corresponde a su edad.

**Audición:** Sordera conductiva moderada.

**Cráneo:** Prominencia frontal y occipital, con hueso frontal y base del cráneo gruesos y ángulo nasobasal grande. Ausencia de los senos frontales y esfenoides.

**Facies:** Hipoplasia del hueso facial e hipertelorismo con nariz y boca pequeñas, pero con rebordes supraorbitales y laterales completos.

**Boca:** Anodoncia parcial, dientes impactados, o ambos. Paladar suave hendido y amígdalas pequeñas.

**Esqueleto medio:** Torso pequeño, pectus excavatum, fusión incompleta del arco neural y crestas pequeñas del iliaco.

**Miembros:** Extensión limitada del codo, tibias curvadas hacia adentro.

Falanges distales y cortas en los dedos de manos y pies. Tercero, cuarto y quinto metacarpos relativamente cortos. Fusión de los huesos funciformes y capitados. Centros de osificación accesorios en la base del segundo metatarso.

**Anormalidades ocasionales:** Retraso en el cierre de la fontanela anterior, dislocación de la cadera, flexión limitada de la rodilla, sindactilia en los dedos de los pies y distrofia de la uña del haluco.

#### **10.11.1 SINDROME DE HALLERMANN-STREIFF**

**Etiología:** Actualmente la hipótesis más aceptada es que existe un gen mutante único (dominante) y que la mayoría de los casos constituyan mutaciones "novo".

**Anormalidades:**

**Crecimiento:** Talla pequeña con proporción entre los segmentos corporales.

**Craneofaciales:** Braquicefalia con abombamiento frontal y parietal, bóveda craneana delgada y osificación retrasada de las suturas. Hipoplasia malar; micrognacia, con hipoplasia de las ramas y desplazamiento anterior de la articulación temporomandibular. Microftalmía bilateral (80%); y cataratas (94%) totales o parciales que pueden reabsorberse espontáneamente. La nariz es delgada, pequeña y puntiaguda con hipoplasia del cartílago, transformándose como pico de loro con la edad. Microstomía, paladar de arco alto y angosto.

**Dentición:** Hipoplasia de los dientes, o mala implantación, o ambas

características, presencia de dientes al nacimiento y anodoncia parcial. Atrofia de la piel, especialmente sobre la nariz y en las zonas de suturas del cráneo; cabello escaso y delgado con hipotricosis, especialmente de cuero cabelludo, cejas y pestañas.

**Anormalidades ocasionales:** Escafocefalia, microcefalia, platibasia, silla turca poco profunda, ausencia de cóndilos mandibulares, papada cutánea doble. Escleróticas azules, nistagmos, estrabismo, fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo, colobomata del disco óptico, glaucoma, y diversas alteraciones de la pigmentación coriorretinal. Sindactilia, escápulas aladas, lordosis, escoliosis, epina bífida y peccus excavatum. Retraso mental (15%). Hipogenitalismo. Criptorquidia en el sexo masculino.

**Evolución natural:** Existen pocos datos para explicar la historia natural en términos del defecto de crecimiento o mortalidad en los lactantes. Durante la primera infancia pueden presentarse problemas de alimentación y respiratorios, por los que incluso puede ser necesario efectuar traqueotomía. Las infecciones respiratorias pueden contribuir como causa de muerte. La fisonomía peculiar y la talla tan baja pueden impedir el ajuste psicológico, aunque el principal defecto es de tipo ocular.

La mayoría de los pacientes tienen inteligencia normal, aunque también se registran casos con deficiencia motora y mental. (7).

### 11.1.1 CASO CLINICO

Paciente femenino de 12 años de edad, se presenta a la Clínica de Odontopediatria de la Facultad de Odontología.

El motivo de la consulta fué la preocupación de la madre al observar que a su hija no le habían erupcionado todos los dientes.

En la primera cita se le realizó historia clínica y dental, así como la toma de una radiografía panorámica, se tenían sospechas de una anodoncia de origen hereditario, por lo cual se le pidió a la madre de la paciente que investigara antecedentes familiares.

**Inspección General:** Notamos a la paciente tranquila, poco sociable; con facies normales.

**Inspección Intraoral:** Se aprecia la ausencia de los incisivos laterales superiores y ausencia del segundo premolar superior izquierdo; al igual que los primeros y segundos premolares inferiores tanto del lado derecho como del izquierdo; se observa la presencia de diastemas en los dientes anteriores superiores.

<b>Exploración:</b>	Cabeza - Pelo	Con apariencia normal
	Ojos	Con apariencia normal
	Nariz	Con apariencia normal

<b>Extremidades:</b>	Manos y pies	Con apariencia normal
	Uñas	Con apariencia normal
	Piel	Grosor normal, brillante, con cuello y apariencia normal

**Exámen Radiografico:** En la radiografía panorámica se observan los dientes permanentes ya erupcionados. Dos dientes temporarios, uno en la arcada superior izquierda E y otro en el maxilar inferior izquierdo D. En ambos maxilares se observó buen desarrollo en la altura y densidad ósea.

## 11.2.1 FORMATO DE HISTORIA CLINICA

### Historia Prenatal

Nombre: Brissa Hernandez López

Edad: 12 años      Fecha de nacimiento: 16 - Septiembre - 1984.

	SI	NO
Ha tenido usted alguna enfermedad durante este embarazo	_____	<input checked="" type="checkbox"/>
En caso afirmativo, de que padecio y cuando	_____	

---

¿ Estubo bajo terapéutica medicamentosa durante el embarazo ?	_____	<input checked="" type="checkbox"/>
En caso afirmativo, enumere que medicamentos	_____	

---

¿ Tuvo alguna dieta de alto valor vitamínico o calcio durante el embarazo ?	_____	<input checked="" type="checkbox"/>
---	-------	-------------------------------------

### Historia Natal

¿ Fue prematuro su hijo ?	_____	<input checked="" type="checkbox"/>
¿ Tenia escorbuto al nacer ?	_____	<input checked="" type="checkbox"/>
¿ Le hicieron transfusiones de sangre ?	_____	<input checked="" type="checkbox"/>

¿ Fue un bebe azul ?	_____	<input checked="" type="checkbox"/>
----------------------	-------	-------------------------------------

### Historia Posnatal y de Lactancia

¿ Fue amamantado ?	<input checked="" type="checkbox"/>	_____
--------------------	-------------------------------------	-------

¿ Durante cuanto tiempo ? 1 año y medio

Le administraron suplementos de fluoruro o de floruro en el agua de beber, vitaminas, calcio, hierro u otros minerales ?           

Se le administraron vitaminas en forma de jarabe o gotas ?           

Sufrió de fiebres reumáticas [su hijo (a)]           

¿ A tenido afecciones del corazon ?           

¿ Le dijo algun medico que [su hijo (a)] estaba anémico ?           

¿ Recibio su [su hijo (a)] antibioticos ?              
En caso afirmativo a que edad 6 meses

En caso afirmativo durante cuanto tiempo 2 meses

En caso afirmativo ¿ por que razon ? por tos muy fuerte

¿ Se ha roto [su hijo (a)] algun hueso ?           

¿ Sufre frecuentemente accidentes menores y heridas ?           

¿ Existe en [su hijo (a)] algo que salga de lo corriente ?           

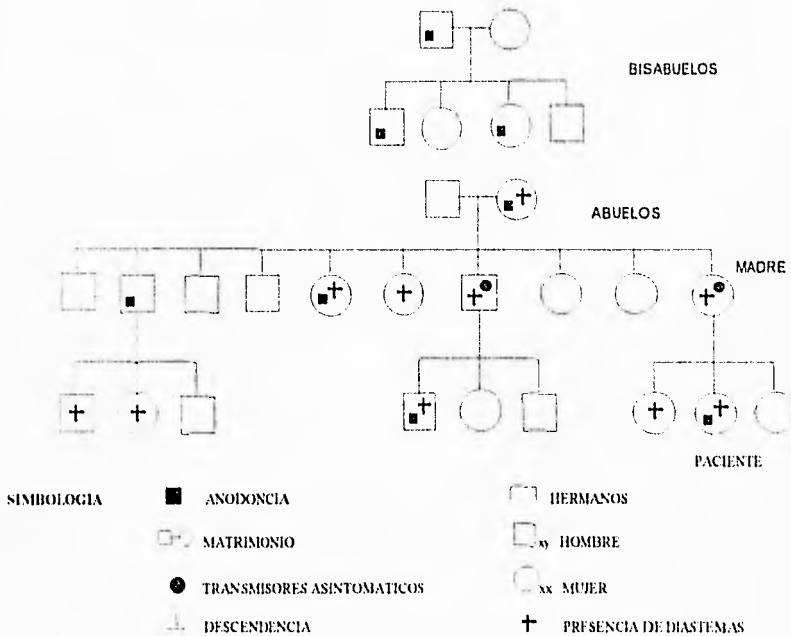
¿ No suda cuando hace calor ?



### 11.3.1 ANTECEDENTES FAMILIARES

El padre no mostró ni refirió que algún familiar presentara ausencia de órganos dentarios, la madre mostró diastemas en los centrales superiores anteriores sin presentar hipodoncia; indicó que su abuelo materno presenta anodoncia parcial, al igual que la abuela de la paciente, señalando también que dos tíos la presentan. La paciente tiene dos hermanas, una de ellas de 16 años la cual presenta diastemas con tratamiento ortodóntico y la otra de 10 años no presenta ni diastemas ni anodoncia.

### 12.1.1 ARBOL GENEALOGICO (Linea materna)



### 13.1.1 CONCLUSIONES DEL CASO CLINICO

Para poder delimitar las posibles causas de la presencia de la anomalía se buscaron los siguientes datos, para poder así llegar a una conclusión.

- 1.- No hay en la familia enfermedades hereditarias.
- 2.- Si hay en la familia alteraciones hereditarias, como fue que la mayoría presentaba diastemas en dientes centrales superiores anteriores.
- 3.- No existen alteraciones endocrinas.
- 4.- La consanguinidad de la familia es  $O^+$

De los tres embarazos no se encontro ninguna evidencia de contacto con medicamentos, radiaciones y el medio ambiente tanto físico como psicológico fue favorable. El peso y talla de las niñas al nacer fueron normales.

En el nucleo familiar consanguíneo se ubicó un primo primero con dicha anomalía.

Finalmente se concluye que en este caso clinico la anodoncia parcial tuvo su etiologia ligada a la herencia.

En lo que respecta al tratamiento, lo más conveniente es por medio de un tratamiento ortodóntico, cerrar diastemas, los caninos ocuparan el lugar de los laterales, se rebajaran los caninos para darles un poco de anatomia de incisivos laterales y se le colocara una protesis removible para sustituir los dientes faltantes, esto dara por resultado una mejor estética y por consiguiente una mejor calidad de vida.

#### 14.1.1 CONCLUSIONES

Quizá la fase más importante de la actividad profesional es la relacionada con la atención hacia el paciente, por lo mismo el profesionalista debe proporcionar una respuesta inmediata y acertada, que refleje una solución satisfactoria a las expectativas del paciente angustiado que desea recuperar su tranquilidad a partir de la consulta. Esto desde luego implica que se ponga en juego condiciones igualmente importantes, la receptividad y buen ánimo del profesional para afrontar el problema, lo cual denominamos la actitud; la visión clara e inmediata de la solución, que refleja la capacidad o competencia, la ejecución inmediata, ágil y acertada de los actos que solucionan la situación, lo cual conforma la destreza; el acervo de las recomendaciones claras, sencillas y realizables.

Podemos concluir que el desarrollo de la dentadura humana, incluso cuando no se observan anomalías evidentes, se caracteriza por una enorme variación en cuanto a su aparición. Esta aparición aumenta a medida que progresa la maduración, por lo que resulta muy difícil predecir el momento de la erupción dental a efectos clínicos. Además existen numerosos factores genéticos y ambientales que influyen en la erupción dental. Por lo tanto se concluye que en el caso clínico presentado, se atribuyó la etiología a los factores de herencia, sin descartar que la combinación de ambos factores interactúan directamente para la persistencia de la anodoncia parcial, reduciéndose la atención odontológica al tratamiento paliativo de dicho padecimiento.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1) Dr. Sidney B. Finn  
Dra. Carmen Muñoz Seca  
Odontología Pediátrica  
4a. Edición Interamericana
  
- 2) Stanley L. Robbins M.D  
Patología Estructural y Funcional  
3a. Edición Interamericana
  
- 3) Ralph E. Mc. Donald  
David R. Avery  
Odontología Pediátrica y del Adolescente  
5a. Edición Panamericana.
  
- 4) Rojano Pérez Ma. del Rocio  
Ramo Rodríguez Hector  
Conceptos Actuales sobre Odontogenesis  
Practica Odontologica  
No. 12 Vol. 2 año 1991  
Pag. 21 - 26

- 5) **Arredondo Nava Humberto Fernando**  
Oligodoncia Hipodoncia y Microdoncia en tres hermanos  
Practica Odontológica  
No. 13 Vol. 6 año 1992  
Pag. 35 -38
  
- 6) **L. R. Manson - Hing**  
Fundamentos de Radiología Dental  
2a. Edición Manual Moderno
  
- 7) **Reneth L. Jones**  
Atlas de Malformaciones Congenitas  
Editorial Interamericana

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Donald J. Forrester  
Mark L. Wagner  
James Flemin  
Lea & Febieger  
Pediatric Dental Medicina  
Editorial Philadelphia 1981
- 2) Dr. Malcom A. Lich  
Medicina Bucal de Bur Kuk  
Diagnóstico y Tratamiento  
Editorial Interamericana
- 3) Moses Diamond  
Anatomia Dental  
Editorial Oteha
- 4) Jose A. Villavicencio  
Miguel A. Fernandez  
Ortopedia Dentofacial  
Una visión Multidisciplinaria  
Editorial Actualidades Medico Odontológicas Latinoamericana

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

- 5) Dr. Acosta Alfaro Victor Manuel  
Displasia Ectodermica Anhidrotica  
Presentación de casos  
Revista de la Asociación Dental de Sinaloa A.C  
Colegio de Cirujanos Dentistas
  
- 6) Diaz Romero Rosa Maria  
Zand Hadas Yael  
Avarado B. Ivette  
Estudio comparativo de Erupción Dental en Lactantes  
Nacidos a término y pretermino Informe Preliminar  
Practica Odontológica  
No. 16 Vol. 08 año 1995  
Pag. 33 - 39
  
- 7) Garcia Godoy Federico  
El proceso de Erupción Dental y Condiciones Asociadas  
Centro de Odontología Pediatrica  
No. 101 Marzo 1991
  
- 8) Gómez Clavel José Francisco  
Vaca Pacheco Sergio  
Ingenieria Genética en Odontología  
Practica Odontológica  
No. 2 Vol. 11 año 1990  
Pag. 13 -18

- 9) Iturriaga Urquieta Rodrigo  
Martha Whittle Vargas  
Análisis De mil Casos de Anomalías Dentomaxilares  
Study of Thousand Cases of Jaw Dyshasmonies  
Revista Dental de Chile  
No. 3 Vol. 81 año 1990  
Pag. 116 - 123
- 10) Kupietzky Ary  
Milton Houpt  
Hipodrotic Ectodermal Displasia: Characteristic and Treafmet  
Quintesessence International  
The Jornal of Practical Dentistry  
No. 4 Vol. 26 April 1995
- 11) Vierucci Silvia  
Baccetti Ticiani  
Tollaro Isabella  
Dental and Craneofacial Findings in Hipodrotic Ectodermal  
Displasia During the Primary Dentición Phase  
The Journal of Clinical Pedriatric Dentristy  
No. 4 Vol. 18 Sumer 1994