



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

## SINDROME DE KLINEFELTER Y SUS PRINCIPALES MANIFESTACIONES EN LA CAVIDAD ORAL.

**T E S I S I N A**  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:  
**CIRUJANA DENTISTA**  
P R E S E N T A :  
**JIMENA HERNANDEZ GRIS**

DIRECTORA: C.D. VICTORIA HERRERA VEGA

MEXICO, D.F.

MAYO 2004

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Victoria Herrera Vega', is written over the text of the director's name.



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

A mis padres:  
Rubén y Tere

Por ser mi ejemplo a seguir y por darme la oportunidad de realizar una carrera universitaria, la cual considero mi mayor logro y herencia.

Por todo su amor, apoyo, respaldo e impulso para alcanzar mis metas.

Los amo y les dedico de todo corazón este trabajo, fruto del esfuerzo compartido de toda nuestra familia.

A ti mami, mujer admirable te quiero dar las gracias por tu presencia y entereza, pero sobre todo por tu incondicional amor. Te adoro.

A ti papi, gracias por tu cariño, tus consejos y tu ejemplo de disciplina y responsabilidad. Te quiero mucho.

A mi hermano:  
Rubén

Me encanta la idea de compartir esto contigo, gracias por tu ayuda, tu apoyo, tu cariño, tu alegría, por ser mi amigo, por ser mi hermano. Te quiero muchísimo.

A mi abue:  
Tola

Para ti dedico de manera especial este trabajo fruto del esfuerzo de muchos años de estudio y esfuerzo.

Sé que hubieras estado orgullosa de mí, lamento mucho que te hubieras ido sin poder ver este logro tan importante.

Gracias por todo lo que me diste y recuerda que siempre te recuerdo y te llevo en mi corazón. Eres mi ángel de la guarda.

A mis tíos, primos y sobrinos:

Por el cariño y afecto que siempre me han demostrado, los quiero mucho.

A mi amor :

Alejandro Morales Trujillo

Llegaste a mi vida inesperadamente y la has llenado de luz, de amor, de alegría, ternura, comprensión, apoyo, paciencia, y de tantas cosas...

Tengo que agradecerte todo el amor que me has brindado, debemos luchar por ser mejores cada día.

Te dedico especialmente mi trabajo, en el que indudablemente participaste de manera activa. Te amo muchísimo.

A mis amigas y amigos:

Finalmente ¡lo logramos!, gracias por su amistad incondicional, y por todas las experiencias de vida que compartimos juntos, fue una etapa inolvidable. Los quiero muchísimo.

A mis maestros:

Que dedican su tiempo y entregan su vida a la enseñanza; siempre fueron mi ejemplo a seguir para convertirme en una profesionalista.  
Y a todas aquellas personas de quienes pude aprender, gracias.

A mi directora:  
Dra. Vicky:

Le agradezco mucho el interés que demostró hacia mi trabajo, su tiempo y las deferencias que tuvo para conmigo. Siempre la recordaré con especial cariño y respeto.

# ÍNDICE

## INTRODUCCIÓN

<b>1. SÍNDROME DE KLINEFELTER.....</b>	<b>1</b>
1.1 Antecedentes históricos.....	1
1.2 Definición .....	1
1.3 Sinonimia .....	2
1.4 Etiología .....	2
1.5 Epidemiología .....	3
1.6 Cuadro clínico (Generalidades) .....	4
1.6.1 Crecimiento .....	6
1.6.2 Sistema Nervioso Central .....	6
1.6.3 Genitales .....	7
1.6.4 Características sexuales secundarias .....	8
1.6.5 Hormonas .....	9
1.6.6 Forma craneofacial.....	10
1.6.7 Malformaciones congénitas .....	11
1.7 Diagnóstico .....	12
1.8 Tratamiento .....	13
1.9 Complicaciones .....	13

<b>2. PRINCIPALES MANIFESTACIONES EN LA CAVIDAD ORAL</b> .....	14
<b>2.1 TAURODONTISMO</b> .....	14
2.2 Antecedentes históricos .....	14
2.3 Definición .....	14
2.4 Sinonimia .....	15
2.5 Etiología .....	15
2.6 Epidemiología .....	17
2.7 Características clínicas .....	18
2.8 Clasificación .....	19
2.9 Diagnóstico .....	22
2.10 Tratamiento .....	23
<b>3.1 DISPLASIA DENTINAL</b> .....	24
3.1.1 Antecedentes históricos .....	24
3.1.2 Definición.....	24
3.1.3 Etiología .....	25
3.1.4 Epidemiología .....	25
3.1.5 Características clínicas .....	25
3.1.6 Clasificación .....	26

3.1.7 Diagnóstico.....	31
3.1.8 Tratamiento .....	31
<b>4.1 AUMENTO EN EL TAMAÑO DENTAL .....</b>	<b>32</b>
4.1.1 Antecedentes .....	32
4.1.2 Etiología .....	33
<b>5.1 PROGNATISMO .....</b>	<b>34</b>
5.1.1 Antecedentes .....	34
5.1.2 Epidemiología .....	36
5.1.3 Etiología .....	36
5.1.4 Características clínicas .....	37
5.1.5 Clasificación de Angle .....	41
5.1.6 Diagnóstico .....	42
5.1.7 Tratamiento .....	44
<b>6. CONCLUSIONES .....</b>	<b>45</b>
<b>7. BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>46</b>
<b>8. GLOSARIO .....</b>	<b>49</b>

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Klinefelter es una anomalía de los cromosomas sexuales poco conocida, que se presenta por la no disyunción meiótica de un cromosoma X y afecta al sexo masculino teniendo una incidencia importante.

En la mayoría de los pacientes el diagnóstico se hace al llegar a la adolescencia, que es cuando aparecen los primeros signos, entre los que se encuentran las alteraciones de conducta, del desarrollo sexual (testículos pequeños), retraso en el desarrollo puberal, ginecomastia y esterilidad.

Las manifestaciones de la cavidad oral en pacientes con Síndrome de Klinefelter son taurodontismo, displasia dentinal, aumento en el tamaño dental y prognatismo, entre muchas otras complicaciones.

Esta investigación se realiza con el fin de aportar información relevante y muchas veces desconocida sustraída de diversas fuentes (bibliográficas, hemerográficas, etc) y que se espera contribuya a enriquecer el conocimiento de los profesionales de la salud buco-dental esperando que esto ayude al diagnóstico y tratamiento integral oral del paciente con este síndrome.

Se destacan las limitaciones para el desarrollo del trabajo, como la escasa información bibliográfica encontrada y el insuficiente desarrollo de investigaciones relacionadas con el diagnóstico y tratamiento de los diversos padecimientos bucales presentes en este síndrome publicados en revistas de difusión científica, siendo este, un tema importante que debemos conocer y tratar de difundir.

# 1. SÍNDROME DE KLINEFELTER

## 1.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En 1942, Klinefelter descubrió un síndrome que consiste en testículos pequeños con hialinización de los túbulos (disgenesia testicular), azoospermia y ginecomastia<sup>1</sup>. En 1956 en algunos pacientes se demostró la presencia de cuerpos de Baar. Más tarde, Bradbury encontró núcleos con cromatina sexual en los tejidos de individuos con este síndrome.

En 1959 Jacobs y Strong descubrieron un cromosoma XXY que daba cromatina positiva para S. de Klinefelter.

Se describió en ese mismo año un caso de síndrome de Klinefelter con cromatina positiva y un complemento cromosómico XXY.

Desde entonces todos los individuos con disgenesia testicular bilateral y microorquidismo primario, asociado a cromatina sexual positiva, se han encontrado con un complemento cromosómico XXY, o alguna de sus variantes. Posteriormente se han descrito otras variedades del cariotipo en individuos que presentan sintomatología clínica del síndrome de Klinefelter, por ejemplo 48,XXYY; 46,XY/47,XXY; 48,XXXYY; aproximadamente 80% son 47,XXY y el 10% restante representan los mosaicos y otros cariotipos<sup>2</sup>.

## 1.2 DEFINICIÓN

El Síndrome de Klinefelter es una anomalía del cromosoma del sexo, que aparece cuando el número o la estructura de los cromosomas X o Y son normales<sup>3</sup>. Es relativamente frecuente, descrito por Klinefelter y colaboradores en la época precromosómica, 1942.

---

<sup>1</sup> Valenzuela Emilio, Manual de Pediatría, 10va edic, Ed. Interamérica, México, 1987, p. 704

<sup>2</sup> Gorlin, Robert, Syndromes of the head and neck, 3<sup>rd</sup> edic, Oxford University press, E. U., 1990, p. 58

<sup>3</sup> Harrison, Principios de medicina interna, Vol. II, Interamericana Mc Graw Hill, España, 1994, p. 2353.

Es característico en personas morfológicamente de tipo masculino.

Los varones afectados tienen un cromosoma X adicional; el cariotipo más frecuente es XXY, causado por la "no-separación" durante la meiosis<sup>4</sup>.

Este síndrome se manifiesta generalmente en el momento de la pubertad siendo las principales características clínicas proporciones corporales euconoides, esterilidad (azoospermia), hipogonadismo, ginecomastia y frecuente retraso mental<sup>5</sup>

### 1.3 SINONIMIA

Eunucoidismo hipergonadotrófico o hipogonadismo primario<sup>6</sup>.

### 1.4 ETIOLOGÍA

La aberración cromosómica suele ser el resultado de la no-disyunción meiótica de un cromosoma X ya sea durante la meiosis de la espermatogénesis (40%) o de la ovogénesis (en la 1ª o 2ª división meiótica, 60%) o en la mitosis poscigótica del ovocito fecundado<sup>7</sup>.

El cromosoma X extra es de origen materno en el 67% de los pacientes y de origen paterno en un 33%. La edad materna promedio se ha reportado de 31.3 años y la paterna de 35.5 años<sup>8</sup>.

Otro aspecto que se considera importante en cuanto a la etiología es la irradiación de uno o ambos progenitores<sup>9</sup>.

---

<sup>4</sup> Robbins, *Patología estructural y funcional*. Vol. I, Interamericana Mc Graw Hill, España, 1990, p. 138

<sup>5</sup> Macleod, *Davidson principios y práctica clínica*. Ed. El manual moderno, México, DF., 1991, p. 10

<sup>6</sup> Fattoruso, Vittorio, *Vademécum clínico del diagnóstico al tratamiento*. Librería el ateneo editorial, Argentina, 1963, p. 590

<sup>7</sup> Rodes, *Medicina Interna*. Tomo II, Masson, España, 1997, p. 2603

<sup>8</sup> Gorlin. *Op. Cit.* p. 58

<sup>9</sup> Robbins, *Op. Cit.* p. 138

Se cree que la variante en mosaico obedece a una falta de disyunción mitótica de los cromosomas tras la formación del cigoto manifestándose como 46XY o 47XXY. Este último o la falta de disyunción doble (en mito o meiosis) son probablemente los más frecuentes y explican por que la forma en mosaico es menos frecuente que la clásica<sup>10</sup>. Fig. 1

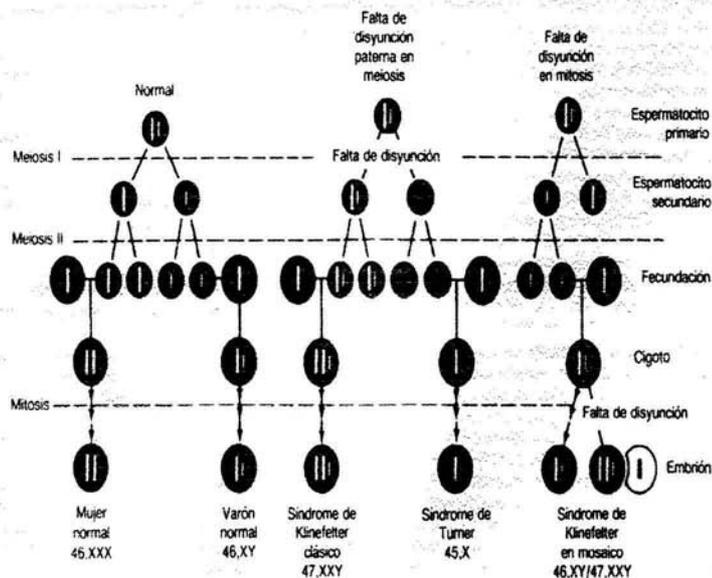


Fig. 1 Diagrama en que se ejemplifica la falta de disyunción en el S. de Klinefelter clásico y en un caso de mosaicismo.

## 1.5 EPIDEMIOLOGÍA

Existe una marcada discrepancia en la opinión de varios autores en este punto específico, por lo que citaré textual la opinión de varios de ellos.

<sup>10</sup> Harrison, Op. Cit. p. 2353.

Según Nelson "Aproximadamente 1/750 recién nacidos tienen una fórmula cromosómica 47,XXY. En consecuencia, el síndrome de Klinefelter es ligeramente más frecuente que el síndrome de Down. Su incidencia se aproxima al 1% entre los retrasados mentales y aparecen cúmulos entre los pacientes con CI (coeficiente intelectual) inferior a 50 y entre los niños egresados de hospitales psiquiátricos o remitidos a un consultorio psiquiátrico".

De acuerdo a Rozman "estudios de extensiones bucales en el recién nacido y en la población adulta masculina han revelado una incidencia de 1/400-500."

Kennet y Harrison refieren que la causa única más común de hipogonadismo e infertilidad que afecta aproximadamente a uno de cada 500 varones.

Merck y colaboradores consideraban que los individuos 47 XXY eran retrasados mentales; las revisiones efectuadas en instituciones mentales han demostrado una incidencia próxima a 1/50 paciente varón con retraso mental, que padece este síndrome.

## **1.6 CUADRO CLÍNICO (Generalidades)**

En la niñez las manifestaciones clínicas son muy sutiles.

Debido a que pueden existir con frecuencia alteraciones de conducta o psiquiátricas evidentes mucho antes de que aparezcan los defectos del desarrollo sexual, debe tomarse en consideración esta entidad en todos los niños con retraso mental, así como en los que presenten problemas psicosociales, de aprendizaje o de adaptación a la escuela, los niños afectados pueden ser ansiosos, inmaduros, excesivamente tímidos o agresivos; pueden tomar parte en actos antisociales. Con frecuencia estos problemas se hacen evidentes por primera vez cuando el niño comienza a ir a la escuela.

Tienden a ser altos, delgados, a pesar poco y a tener las piernas proporcionalmente largas, aunque el hábito corporal puede ser muy variable. Los testículos acostumbran ser pequeños para la edad, pero este signo sólo se hace decididamente manifiesto después de la pubertad, al faltar el crecimiento testicular normal. El pene tiende a ser de la medida y en pocos pacientes existe criptorquidia o hipospadias. Fig. 2

El desarrollo puberal puede aparecer con retraso. Habitualmente se observa cierto grado de carencia de andrógenos, aunque algunos pacientes experimentan una masculinización casi normal, cerca del 40% de los adultos tienen ginecomastia que aparece generalmente en la adolescencia, es bilateral e indolora y puede provocar problemas estéticos.

El vello facial es escaso; son habituales la azoospermia y la infertilidad, aunque se conocen algunos casos de fertilidad.

Existe una incidencia aumentada de enfermedades pulmonares, venas varicosas y cáncer mamario<sup>11</sup>.

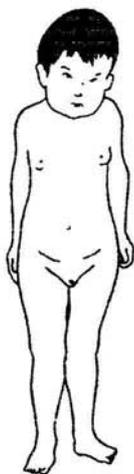


Fig. 2 Paciente infantil con Síndrome de Klinefelter

---

<sup>11</sup> Nelson, Wardo, Emerson, Tratado de pediatría, Vol. II, Interamericana Mc Graw Hill, España, 1989, p. 1330

## 1.7 CRECIMIENTO

Generalmente tienen un peso menor que el de sus hermanos con características normales. Hasta los 3 años de edad no se encuentra tan marcado el aspecto de la altura, pero después de esta edad es notorio que esta se vea reducida en un 25% con respecto a lo que se espera normalmente. La circunferencia de la cabeza en la infancia es similar a la encontrada en la población general, sin embargo, a los 4 años esta tiende a desviarse oblicuamente de la mitad hacia abajo de la curva normal

Predomina la longitud de las extremidades sobre la del tronco, en aproximadamente 60% de los pacientes, los brazos exceden 3 cm de lo normal.

En la adultez los individuos con Klinefelter son más altos que los individuos de la población normal. La estatura alta es resultado primario de un incremento de la longitud de las piernas, este es un hipercrecimiento dismórfico en que la talla se asocia con otras anomalías genotípicas y en ocasiones a un alto riesgo para padecer neoplasias de diferente localización<sup>12</sup>.

Tanto la talla como el crecimiento más marcado de los miembros inferiores se deben a la sobre exposición del gen SHOX codificado en la región pseudoautosómica de los brazos cortos del cromosoma X (Par 1).

Si el paciente no inicia terapia de sustitución con testosterona estos pacientes tiende a desarrollar obesidad en la etapa adulta.

## 1.8 SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Se ha encontrado retraso en el habla en 51% de los pacientes y es probable que tenga problemas de articulación y expresión de lenguaje incluyendo disnomia<sup>13</sup>.

Es común el retraso en el desarrollo emocional en un 32% y un desajuste escolar con un 44%. Frecuentemente existe poca coordinación motora en aproximadamente 27% de los pacientes.

---

<sup>12</sup> Cruz, Tratado de pediatría, Vol. I, Ergon, España 2001, p. 812

<sup>13</sup> Kenneth Lyons, Atlas de malformaciones congénitas, Interamericana, Mc Graw Hill, México, D.F, 1990, p. 70

El promedio de CI es de aproximadamente 90. El 29% tiene un CI por debajo del promedio.

Los individuos con S. de Klinefelter comúnmente no son muy inteligentes pero tampoco retardados<sup>14</sup>. Los pacientes tienden a presentar torpeza mental entre 15 y 20%.

Del 20 al 50% presentan temblor de fino a moderado ocasionalmente hasta el grado de tener dificultad para tomar un vaso de agua<sup>15</sup>.

En la adultez pueden haber muchos desórdenes de conducta, desviaciones de personalidad y reacciones neuróticas y psicóticas, así como conducta antisocial, alcoholismo, agresividad, depresión y periodos de manía. A menudo tienen una imagen distorsionada de sí mismos.

Sin embargo la mayoría de los individuos con S. de Klinefelter tienden a ser tranquilos y pasivos.

Los mecanismos por los que se dan estos desórdenes todavía no se comprenden del todo.

Los reportes de disfunción cerebral sobre la base de anomalías electroencefalográficas sugieren bases orgánicas. Por otro lado los desórdenes pueden surgir de la combinación de un bajo coeficiente intelectual y un daño en la personalidad por el desarrollo sexual anormal.

En cuanto a la conducta sexual, la erección, coito y eyaculación pueden darse, pero la libido se encuentra por debajo de lo normal<sup>16</sup>.

## **1.9 GENITALES**

El tamaño del pene es normal o ligeramente reducido, el escroto tiene un tamaño y color normal. La próstata es más pequeña. Los testículos son pequeños, azoospermicos suaves e insensibles a la presión; en la pubertad tienen un tamaño aparentemente normal, estas son características comunes; al medirlos en los

---

<sup>14</sup> Gorlin, Op. Cit. p. 58

<sup>15</sup> Kenneth, Op. Cit. p. 70

<sup>16</sup> Gorlin, Op. Cit. p. 59

adultos pueden estar entre 1-2 cm más pequeños, comparado con 3.5-4.5 cm en hombres normales.

Los túbulos seminíferos se encuentran encogidos y hialinizados (se observa fibrosis peritubular), los que no están esclerosados son inmaduros resultado del exceso de gonadotropina. Esto explica porque los testículos tienen menor volumen, casi siempre inferior a 12 ml, y de mayor consistencia a la palpación. A pesar de todo, este último dato semiológico no es obligado en el S. de Klinefelter pues en algunos casos, la consistencia testicular no está aumentada, hecho que depende de la fibrosis peritubular<sup>17</sup>.

Las fibras elásticas no están presentes alrededor de la túnica propia de los túbulos. Las células Leydig se encuentran hacinadas<sup>18</sup>.

Por lo general antes de la pubertad aparece una menor cantidad de las células germinales, que se acentúa de modo notable en la época puberal e incluso desaparece toda la línea germinal. La producción de testosterona es inadecuada con valores promedio de testosterona sérica en el adulto menor al 50% del valor normal<sup>19</sup> ( 3.06-24 ng/dL)<sup>20</sup>.

## 1.10 CARACTERÍSTICAS SEXUALES SECUNDARIAS

El S. de Klinefelter no tiene distribución femenina de la grasa corporal, tiene un tono de voz alto, escaso vello corporal. El vello facial es poco abundante en un 60-90%<sup>21</sup>.

La ginecomastia se desarrolla después de la pubertad en aproximadamente 40-50% de los casos, se atribuye a la secreción excesiva de estradiol a la célula de Leydig, hiperestimulada por la hormona leutinizante que aumenta como consecuencia de los bajos valores de testosterona. El descenso del cociente testosterona / estradiol favorece el crecimiento de tejido mamario que se reconoce

---

<sup>17</sup> Rodes, Op. Cit. p. 2603

<sup>18</sup> Gorlin, Op. Cit. p. 59

<sup>19</sup> Kenneth, Op. Cit. p. 70

<sup>20</sup> Davidson, Ronald, El manual Merck de diagnóstico y terapéutica, Océano, España, 1994, p. 2859

<sup>21</sup> Gorlin, Op. Cit, p. 59

fácilmente en la exploración física. La ginecomastia puede ser levemente dolorosa a la palpación. Fig. 3

Estos pacientes presentan un mayor riesgo de carcinoma de mama con incidencia 20 veces superior a la de la población masculina normal<sup>22</sup>.

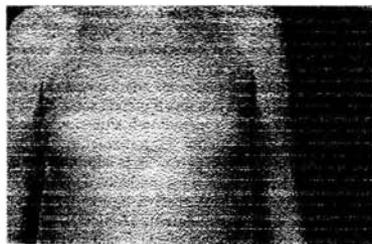


Fig. 3 Ginecomastia

### 1.11 HORMONAS

La testosterona en plasma es baja y se han hallado las hormonas foliculo estimulante y leutinizante. Normalmente los pacientes tienen niveles de 50% o menos de testosterona en plasma y se incrementa 4 veces la excreción de gonadotropina y pituitaria.

Todos o la mayoría de los signos y síntomas son atribuibles a una pobre secreción de andrógenos y a disfunción gonadal.

---

<sup>22</sup> Rodes, Op. Cit, p. 2603

## 1.12 FORMA CRANEOFACIAL

El estudio cefalométrico muestra un tamaño de la calva pequeño, lo mismo que el ángulo de la base craneal y un ángulo goniaco más largo que el normal<sup>23</sup>. Fig. 4



Fig. 4 Paciente con S. de Klinefelter que presenta características craneofaciales típicas del síndrome.

También es común el prognatismo mandibular, paladar plano e hipoplasia del maxilar. Fig. 5



Fig. 5 Paciente con prognatismo

En individuos con cariotipo 47XXY puede haber también una hendidura palatina indicando que la presencia del cromosoma X extra tiene un efecto promotor del crecimiento que empieza a una edad precoz<sup>24</sup>.

<sup>23</sup> Gortin, Op, Cit, p. 59

No se tienen reportes indicativos de incidencia de hendiduras palatinas en pacientes con el síndrome, pero generalmente esta anomalía provoca alteraciones dentales, entre otras se encuentran: agenesia dental, dientes supernumerarios y alteraciones morfogenéticas (de tamaño y forma).

Alvesalo y Portin han encontrado que las coronas de los dientes permanentes son más largas que las de los hombres normales. También se ha reportado taurodontismo en algunos casos<sup>25</sup>. Fig. 6



Fig. 6 Molar con taurodontismo

Además presentan ciertos rasgos faciales característicos como cara redonda (mofletuda) y mandíbula triangular<sup>26</sup>.

### 1.13 MALFORMACIONES CONGÉNITAS

Estas se encuentran en aproximadamente 18% de los pacientes. Los hallazgos más importantes pueden incluir fisura palatina, hernia inguinal, criptorquidia, aplasia unilateral renal, microcefalia, opacidad corneal, estenosis aórtica, colapso de la válvula mitral, onfalocele, sordera, hipospadias, pectum excavatum, escoliosis.

---

<sup>24</sup> Rose Louise, Kaye Donald, *Medicina interna en odontología*, Tomo II, Ed. Salvat, España, 1992, p.1332

<sup>25</sup> Gorlin, Op. Cit, p. 59

<sup>26</sup> Cruz, Op, Cit, p.266

También se observan anomalías menores en 26% de los pacientes, la más común es la clinodactilia con 19%. Otras anomalías pueden incluir anomalías del oído, pliegues palmares, estrabismo, rotación externa de las piernas, una tercera fontanela, micropene, fisura palpebral. Fig. 7



Fig. 7 Micropene

#### 1.14 DIAGNÓSTICO

No hay datos somáticos no hormonales que permitan hacer el diagnóstico del síndrome antes del comienzo de la pubertad. Solo la talla elevada y trastornos de conducta, junto con una ligera dismorfia facial, ginecomastia y testículos pequeños y firmes podrían hacerlo sospechar antes de los 7 años. Las anomalías de genitales pueden también ser signo de sospecha, indicando en este caso el estudio del sexo cromatinico<sup>27</sup> que consiste en realizar un estudio de cromatina de Baar, que cuando es positiva presenta uno o más corpúsculos según el número de gonosomas X en exceso<sup>28</sup>.

---

<sup>27</sup> Gorlin, Op. Cit. p. 59

<sup>28</sup> Cruz, Op. Cit p.266

A partir de la edad puberal destacan la ginecomastia y el hipogonadismo<sup>29</sup>. También puede hacerse a partir de que se descubre la esterilidad.

### **1.15 TRATAMIENTO**

Puede realizarse cirugía plástica de la ginecomastia y a veces de genitales. También puede proporcionársele tratamiento psicopedagógico.

Si el diagnóstico se hace en la niñez se puede programar un tratamiento sustituto con testosterona a los 11 o 12 años, siempre y cuando se demuestre que hay deficiencia de testosterona y valores elevados de gonadotropinas para la edad de maduración. Con este tratamiento se logra un desarrollo más normal en el adolescente evitando así la aparición de muchas características del S. de Klinefelter en los adultos, los cuales se deben a la insuficiencia de testosterona<sup>30</sup>.

### **1.15 COMPLICACIONES**

Se ha incrementado la frecuencia de carcinoma mamario, el riesgo es seis veces mayor que en hombres normales.

Las posibilidades de tener leucemia y linfoma se ven incrementadas comparado con la población normal.

Algunas evidencias indican aumento en desórdenes pulmonares, lupus eritematoso y bronquitis crónica. La diabetes mellitus se presenta en 8% de los adultos<sup>31</sup>.

---

<sup>29</sup> Gorlin, Op. Cit. p. 59

<sup>30</sup> Kenneth, Op. Cit. p. 70

<sup>31</sup> Gorlin, Op. Cit. p. 59

# PRINCIPALES MANIFESTACIONES EN LA CAVIDAD ORAL

## 2.1 TAURODONTISMO

### 2.1.2 ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En 1913 Keith utilizó el término taurodontismo (Tauro-toro, odontos-diente) para describir una tendencia del cuerpo del diente a elongarse a expensas de las raíces. En su estudio describió dientes multiradiculares de cráneos de hombres de Neandertal que tenían dientes alargados y raíces cortas; estos no poseían la constricción habitual en la unión cemento-esmalte<sup>32</sup>.

La primera referencia de este antecedente fue hecha por Gorjanovic Kramberger que descubrió fósiles de dientes del hombre de Neandertal en Krapina, Yugoslavia. Este fenómeno no era generalizado, sólo se presentaba en 50% de los fósiles que mostraban una forma radicular prismática característica.

Se pensó en el taurodontismo como ausente en las poblaciones modernas, al menos en las formas extremas, pero ha sido reconocido en hombres de este tiempo como esquimales, europeos, afroamericanos y blancos americanos<sup>33</sup>.

Witkop sugiere que el taurodontismo es más común en poblaciones en que los dientes eran utilizados como herramientas<sup>34</sup>.

### 2.1.4 DEFINICIÓN

El término taurodontismo significa dientes de toro.<sup>35</sup>

<sup>32</sup> Cichon John et al, "Taurodontism: review of literature and report of case", *JADA* 111(9): 453-55, 1985

<sup>33</sup> Sciubba James et al.; "Prevalence of taurodontism in premolars", *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 61:158-162, 1986.

<sup>34</sup> Su-Chiao Yeh et al. ; "Endodontic treatment in taurodontism with Klinefelter's syndrome: a case report", *Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 88:612-5, 1999

<sup>35</sup> Seap, J. Philip, *Patología oral y maxilofacial contemporánea*, Harcourt, España, 1998, p. 6

Es una anomalía morfológica del desarrollo cuyo término fue propuesto por Sir Arthur Keith en 1913<sup>36</sup>. Se caracteriza por afectar a dientes molares o premolares; el cuerpo de la corona del diente se prolonga y la furcación de las raíces se halla más apicalmente de lo normal produciendo de esta forma una cámara pulpar alargada con aumento de la longitud oclusal-apical, de modo que la longitud radicular se ve muy reducida<sup>37</sup>. La morfología coronal no se ve alterada, tampoco la porción radicular intraósea por lo que esta alteración solo puede detectarse radiográficamente<sup>38</sup>.

Esta anomalía se debe a una falla e incapacidad de la invaginación de la vaina epitelial de Hertwig de constituir el tipo cinodonte del diente hallado en los hombres normales<sup>39</sup>. El taurodontismo puede afectar a individuos normales o ser hereditario. Aparece en varios síndromes (entre los que se encuentra el Síndrome de Klinefelter) y enfermedades<sup>40</sup>.

### 2.1.3 SINONIMIA

Dientes de toro.

### 2.1.5 ETIOLOGÍA

De acuerdo a varias investigaciones existe una asociación cercana del taurodontismo y una aneuploidía cromosomal, lo cual se ha demostrado<sup>41</sup>.

También se habla de que puede ser una condición adaptativa en un ambiente de elevada atrición debido a la oclusión por inclusión de material abrasivo en la dieta, esto debido a que las pulpas largas producen grandes cantidades de dentina para compensar la pérdida por atrición<sup>42</sup>.

<sup>36</sup> Braham, Raymond, *Odontología pediátrica*, Ed. Médica Panamericana, Argentina, 1984, p. 103

<sup>37</sup> Zegarelli, Edward V. *Diagnóstico en patología oral*, Salvat, Italia, 1982, p. 595

<sup>38</sup> Cameron Angus, Widmer Richard, *Manual de odontología pediátrica*, Harcourt, España, 2000, p. 196

<sup>39</sup> Barbería Leache Elena, Boj Quesada Juan Ramón, Catalá Pizarro Carla, *Odontopediatría*, Masson, España, 2001, p. 80

<sup>40</sup> Laskis, George, *Patologías de la cavidad bucal en niños y adolescentes*, Actualidades médico-odontológicas Latinoamérica, 2001, E. U. p. 8

<sup>41</sup> Cameron, Op Cit. p. 196

<sup>42</sup> Sciubba, Art. Cit. pag. 158-162.

La presencia de taurodontismo sugiere que una anomalía ectodérmica puede ser el motivo. Otras posibles causas incluyen mutación espontánea e influencia de factores externos en el desarrollo de los dientes<sup>43</sup>.

De acuerdo a Gam y colaboradores, la frecuencia y grado de taurodontismo puede incrementarse con el número de cromosomas X.

Estudios recientes han mostrado que las aneuploidías cromosómicas del sexo afectan el tamaño y morfología de las coronas de los dientes.

Según Keeler, Witkop y Varrela, existe una asociación directa entre una aneuploidía cromosomal y taurodontismo,<sup>44</sup> es decir que la prevalencia de taurodontismo se incrementa con un cromosoma X extra.

Se ha investigado que el gen de este cromosoma influye en el desarrollo del esmalte y este a su vez puede asociarse al desarrollo de taurodontismo<sup>45</sup>.

Los datos sobre hombres 47XXY indican que parecen tener dientes con taurodontismo más frecuentemente que los individuos normales.

La localización de la furcación de las raíces es determinada por el desarrollo del proceso transversal de la vaina de Hertwig; un retraso en el crecimiento de este diafragma puede retrasar el desarrollo de los dientes.

Asumiendo que el cromosoma X contiene un gen que favorece el desarrollo de taurodontismo se puede esperar encontrar una mayor frecuencia de taurodontismo en mujeres normales que en hombres<sup>46</sup>.

Según Shaw y Tulensalo el taurodontismo resulta de un disturbio en el desarrollo de la vaina de Hertwig; el defecto es de origen ectodérmico (Jorgenson 1982).

De acuerdo a Witkop, el mecanismo por el cual el taurodontismo ocurre puede relacionarse con el retraso y disminución de crecimiento de los ciclos celulares.

Una falla en el retraso del ectomesénquima induce al epitelio de la vaina radicular y esto a su vez afecta la morfogénesis de las raíces dentarias.

Las anomalías cromosómicas rompen la homeostasis de la forma dental<sup>47</sup>.

---

<sup>43</sup> Cichon, Art. Cit. pag.453-55

<sup>44</sup> Varrela et al: "Taurodontism in 47,XXY males: an effect of the extra X chromosome on root development", *Dent Res* 67 (2):501-2, 1988

<sup>45</sup> Su-Chiao, Art. Cit. pag.612-615

<sup>46</sup> Varrela et al, Art. Cit., pag.501 y 502

De este modo el taurodontismo se asocia con pacientes con síndrome de Klinefelter pues este presenta anomalías cromosómicas que afectan a un número normal de cromosomas X<sup>48 49</sup>.

Goldstein y Gottlieb demostraron que esta anomalía puede transmitirse de forma hereditaria<sup>50</sup>.

## 2.1.6 EPIDEMIOLOGÍA

Según Regezi, aunque el taurodontismo es una anomalía poco frecuente, se ha notificado con prevalencia elevada en esquimales y una regularidad de 11% en la población del medio oriente<sup>51</sup>.

Barbería refiere que los estudios sobre su prevalencia muestran rasgos comprendidos entre el 0.5 y 5% de la población<sup>52</sup>.

Su-Chiao Ye: reporta una incidencia de 0.57-4.37%<sup>53</sup>.

Schalk-Van Der Weide indica una prevalencia de taurodontismo en americanos blancos que va de 2.5 a 3.2%<sup>54</sup>.

Varrela y Alvesalo aseguran que la prevalencia de taurodontismo en molares mandibulares en hombres afectados con síndrome de Klinefelter equivale a 30%, y en la población general hubo mayor afectación femenina con un 3.5% contra un 0% de parte de los varones. Esto se debe a que la característica genética que predispone a ésta característica es precisamente los cromosomas sexuales X, que son dobles en la población femenina habiendo de este modo mayor predisposición a esta anomalía<sup>55</sup>.

---

<sup>47</sup> Schalk-Van Der Weide: "Taurodontism and length of teeth in patients with oligodontia", *Journal of Oral Rehabilitation*, 20 :401-412, 1993

<sup>48</sup> Laskis, Op. Cit, p. 8

<sup>49</sup> Braham, Op. Cit. p. 103

<sup>50</sup> Varrela et al, Art. Cit. 501 y 502

<sup>51</sup> Regezi, Patología bucal, Ed. Médica Panamericana, Venezuela, 1997, p. 106

<sup>52</sup> Barbería et al., p. 81

<sup>53</sup> Su Chiao et al., Art. Cit. p. 612-615

<sup>54</sup> Schalk-Van Der Weide, Art Cit. p. 401-412

<sup>55</sup> Varrela et al, Art, Cit.p. 501 y 502

Yosuke Komatz realizó un estudio con 31 pacientes con síndrome de Klinefelter en los que encontró 6 afectados con taurodontismo, es decir 19.4%

### 2.1.7 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Entre las características clínicas más importantes que se pueden observar es que la corona del diente tiene forma, estructura y color normal<sup>56</sup>.

El cuerpo del diente es grande pero la longitud radicular se ve muy reducida<sup>57</sup>.

En cuanto a las características anatómicas, la cámara pulpar es larga con relación a la configuración de otros dientes. La constricción cervical es menos marcada que en los dientes normales.

Los dientes pueden tener un desplazamiento apical de furcación y raíces<sup>58</sup>.

La distancia de la unión cemento-esmalte a la bifurcación radicular es mayor que la longitud de las raíces<sup>59</sup>. Fig. 8



Fig. 8 Taurodontismo

<sup>56</sup> Cichon , Art. Cit, pag.453-455

<sup>57</sup> Zegarelli, Op. Cit. p. 596

<sup>58</sup> Su-Chiao, Art. Cit, pag.612-615,

<sup>59</sup> Cameron, Op. Cit. p. 196

### 2.1.8 CLASIFICACIÓN

En 1928 Shaw clasificó los tipos de taurodontismo como hipotaurodontismo, mesotaurodontismo e hipertaurodontismo, incluyendo una forma piramidal de los canales radiculares. Esta clasificación se basa en la relativa cantidad de desplazamiento de la cámara pulpar hacia apical.

- Hipotaurodontismo: es el grado más leve. La corona representa un tercio del tamaño total dentario, mientras que el cuello menos de un tercio y la raíz menos de dos tercios. La cámara pulpar es igual en altura y anchura. Fig. 9



Fig. 9 Hipotaurodontismo

- Mesotaurodontismo: la raíz se divide en tercio medio o apical. La corona representa un tercio del tamaño total al igual que el cuello y la raíz. La cámara pulpar es más ancha que alta. Fig 10



Fig. 10 Mesotaurodontismo

- Hipertaurodontismo: la raíz se divide en tercio apical o no se divide. La corona representa un tercio del tamaño total, mientras que el cuello representa los dos tercios restantes. La cámara pulpar es más ancha que alta<sup>60</sup>. Fig. 11



Fig. 11 Hipertaurodontismo

Seaw & Lai (1989) en Schalk-Van Der Weide, utilizaron la clasificación radio CB:R (CB:corona, R:raíz) para clasificar los tres tipos de taurodontismo descritos por Shaw.

El CB del diente se determinó dibujando una línea a través del punto más bajo el cual era paralelo a la línea oclusal que une la cúspide más alta. Se marca una línea vertical del ángulo derecho a la línea oclusal.

La longitud de CB se determinó con la distancia entre el punto más bajo y la furcación y se midió a través de la línea vertical. La longitud R se determinó a través de la misma línea de la furcación al ápice radicular. Fig. 12

---

<sup>60</sup> Barbería et al, Op. Cit, p. 80 y 81

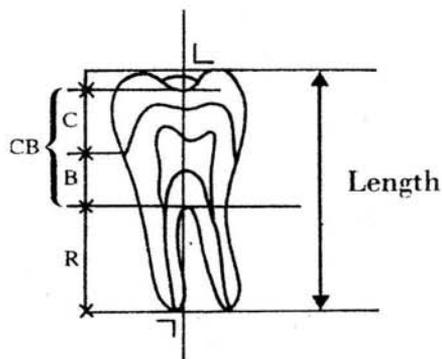


Figura 12 Muestra la presencia de taurodontismo de acuerdo al método de Seow & Lai. CB es corona-cuerpo y R el largo radicular.

En este estudio de la Universidad de Utrech, Netherland, la longitud R se determinó con la longitud a través del eje vertical de la furcación al ápice de la raíz más larga.

Un molar era clasificado con hipotaurodontismo si el radio CB:R se encontraba en el rango 1.10 – 1.29. Se definía como mesotaurodontismo con un radio CB:R de 1.30 – 2.00 e hipertaurodontismo si el radio del molar era mayor a 2. Cuando el radio del molar era menor a 1.10 este era considerado como cinodonto o normal<sup>61</sup>.

El aspecto más importante a tomar en cuenta para considerar en que clasificación se adecua el paciente depende de la evaluación radiográfica y los hallazgos rescatados de ésta; lo más sencillo y práctico es seguir la clasificación de Shaw que facilita el diagnóstico al ser descriptivo y fácil de entender, a diferencia de Seao & Lae que realizan mediciones complejas, lo mismo que Witkop, pero Tulensalo las realiza en radiografías panorámicas y bajo parámetros poco claros.

<sup>61</sup> Schalk-Van Der Weide. Art. Cit. 401-412,

### 2.1.9 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico definitivo se lleva a cabo radiográficamente, de esta forma se revela el agrandamiento vertical de la cámara pulpar coronal, extendiéndose por debajo del área cervical del diente. La bifurcación o trifurcación de las raíces es desplazada apicalmente<sup>62</sup>.

En 1978 Shifman & Chanannel propusieron el siguiente criterio para determinar la presencia de taurodontismo, esto es, si la distancia del punto más bajo a oclusal y de la cámara pulpar ( A ) al punto más alto de apical al término de la cámara ( B ) dividido por la distancia de A al ápice que es 0.2 o más si la distancia de B a la unión cemento esmalte es mayor que 2.25 mm. Fig. 13

Utilizando este criterio se determinó una incidencia de 5.6% en 1200 pacientes.

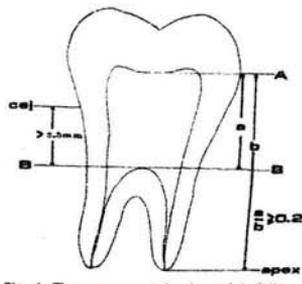


Fig. 13 A, el punto más bajo de la pulpa oclusal a la pulpa cameral. B, de apical al piso de la pulpa cameral. CEJ, unión cemento esmalte.

Los criterios para el diagnóstico del taurodontismo difieren en varios estudios.

Witkop y colaboradores (1988) utilizaron los siguientes puntos radiográficos de referencia: A como el punto más bajo oclusal y término de la cámara pulpar, B furcación radicular y C la posición de los ápices radiculares.

Si  $AB > \text{o igual } \frac{1}{2} AC$  el diente era considerado con taurodontismo.

<sup>62</sup> Laskaris, Op. Cit, p. 8 y 10

Tulensalo y colaboradores(1989) midieron la longitud de la línea que conecta la unión cemento –esmalte de la cámara pulpar en radiografías panorámicas. Si la distancia es mayor a 3.5 mm, el diente era diagnosticado con taurodontismo<sup>63</sup>.

## 2.1.10 TRATAMIENTO

El taurodontismo no requiere tratamiento si los dientes afectados están asintomáticos, pero si estos pacientes necesitasen procedimientos que impliquen el canal radicular el tratamiento puede complicarse debido a la localización de los conductos y su instrumentación, ya que la forma de la cámara pulpar es más larga <sup>64</sup>.

Según Durr, Campos y Ayer (1980) en Schalk-Van Der Weide, el taurodontismo no interfiere con las restauraciones con amalgama.

No hay información acerca de si el taurodontismo tiene influencia o relación con el tamaño del diente en un tratamiento protésico u ortodóntico, aunque se habla de que estas piezas no tienen mucha estabilidad y fuerza comparados con dientes de individuos normales<sup>65</sup>.

Según Durr, Campos y Ayer (1980) en Schalk-Van Der Weide, el taurodontismo no interfiere con las restauraciones con amalgama.

Los dientes con taurodontismo son complicados para extraerse debido a que tienen su tercio apical dilatado.

Es muy importante hacer notar a los padres del paciente que es importante la higiene oral, ya que este paciente tiene mayor susceptibilidad a la caries, acumulo de cálculo y enfermedad periodontal, teniendo en cuenta que si avanzan estos cuadros patológicos podrían presentarse complicaciones en el tratamiento de dientes con taurodontismo.

---

<sup>63</sup> Schalk-Van Der Weide, Art. Cit, pag.401-412.

<sup>64</sup> Laskaris, Op. Cit. p. 8 y 10

<sup>65</sup> Schalk-Van Der Weide, Art. Cit.401-412.

## DISPLASIA DENTINAL

Las displasias hereditarias afectan en principio a esmalte y/o dentina.

Aparecen sobre todo de forma aislada pero también en el contexto de enfermedades sistémicas y síndromes (Síndrome de Klinefelter)<sup>66</sup>.

### 2.2.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La displasia dentinal es una rara anomalía de la formación de la dentina; la condición es referida a un rasgo autosómico dominante.

Ballschmiede describió esta anomalía en 1920 denominándola dientes sin raíz.

En 1939 Rushton fue la primera persona en utilizar el término "displasia dentinal" en la literatura<sup>67</sup>.

Shields y sus colaboradores, en 1973, reportaron varias familias afectadas por la displasia dentinaria tipo I y solo una familia afectada por la displasia dentinaria tipo II<sup>68</sup>.

### 2.2.2 DEFINICIÓN

La displasia dentinal es una rara anomalía producida por un rasgo autosómico dominante que puede ser hereditario y que produce características peculiares que abarcan la dentina circumpulpar y la morfología radicular<sup>69</sup>.

Pueden estar afectadas tanto la dentición decidua como la permanente.

El esmalte es normal, lo mismo que la corona en cuanto a tamaño y color.

El defecto radica en la dentina que tiene una composición rara debido a la presencia de un gran número de cuerpos esféricos. Esto origina la formación de

<sup>66</sup> Van Waels, Hubertus, *Atlas de odontología pediátrica*, Masson, España, 2002, p. 73

<sup>67</sup> Kosinsky, Ronald, et al: "Localized deficient root development associated with taurodontism: case report". *Pediatric Dentistry* 21:3, 1999.

<sup>68</sup> Laskaris, Op. Cit. p. 55

<sup>69</sup> Pinkham J. R, *Odontología pediátrica*, Interamericana Mc Graw Hill, México, DF, 1991, p. 52

raíces cortas y estrechas, ápices puntiagudos y cámaras y canales de la pulpa parcial o totalmente obliterados<sup>70</sup>.

### 2.2.3 ETIOLOGÍA

La displasia dentinaria es un defecto hereditario autosómico dominante asociado al gen 4q.

Se han propuesto varias teorías sobre la etiología de esta anomalía, entre las más aceptadas están:

- La disfunción del odontoblasto.
- El defecto de la dentina es el producto de la invaginación de las células del órgano dentario en la papila dental producido por la formación de dentina ectópica<sup>71</sup>.

### 2.2.4 EPIDEMIOLOGÍA

Ambos tipos de displasia dentinaria son raros, aunque es más frecuente el tipo I que el tipo II.

La prevalencia de la displasia dentinal tipo II es poco común<sup>72</sup>.

La prevalencia de la displasia dentinal tipo I es 1: 100.000<sup>73</sup>.

### 2.2.5 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

El defecto fundamental radica en la dentina que tiene una composición extraordinariamente rara debido a la presencia de un enorme número de cuerpos esféricos. El defecto de la dentina origina la formación de raíces cortas y estrechas

---

<sup>70</sup> Zegarelli, Op. Cit., p. 519

<sup>71</sup> Laskaris, Op. Cit, p. 55

<sup>72</sup> O'Carroll, Mk, Duncan, et al: "Dentin dysplasia: review of the literature and a proposed subclassification based on radiographic findings", Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 72:119-25, 1991.

<sup>73</sup> Kalk, Wouter, et al: "Dentin dysplasia type I, five cases within one family", Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 86:175, 1998.

(especialmente de los molares), ápices puntiagudos y cámaras y conductos pulpares parcial o totalmente obstruidos.

Las raíces anormales predisponen a la excesiva movilidad por lo que es frecuente la caída precoz de los dientes. El pronóstico no es favorecedor debido a la alta incidencia de afecciones periapicales (abscesos o quistes), a pesar de que la caries es relativamente poco frecuente<sup>74</sup>.

## 2.2.6. CLASIFICACIÓN

En 1973 Shields y colaboradores clasificaron estas anomalías en tipo I y tipo II basados en los patrones específicos de la displasia dentinal.

En 1975 Witkop utilizó el término displasia dentinal radicular para el tipo I (DDI) y displasia dentinal coronal para el tipo II (DDII). En esta última los dientes tienen una translucidez color ámbar<sup>75</sup>.

### DISPLASIA DENTINAL TIPO I DE SHIELDS ( RADICULAR )

La displasia dentinal se hereda con carácter autosómico dominante que afecta tanto a la dentición permanente como a la primaria<sup>76</sup>, presentando morfología normal en ambas denticiones<sup>77</sup>. No hay tendencia a la abrasión<sup>78</sup>.

Representa una perturbación peculiar en el desarrollo de la dentinogénesis radicular en que la morfología e histología coronaria son normales. La unión amelodentinaria es normal y no se encuentra fragmentación del esmalte<sup>79</sup>.

Las coronas tienen una marcada constricción cervical y las raíces pueden ser cortas y muy estrechas<sup>80</sup>.

---

<sup>74</sup> Zegarelli, Op. Cit, p. 519

<sup>75</sup> Kosinsky, Art. Cit, p. 213-215

<sup>76</sup> Eversole, Lewis, *Patología bucal, diagnóstico y tratamiento*, Ed. Médico Panamericana, Argentina, 1983, p. 284 y 285.

<sup>77</sup> Pinkham, Op. Cit., p.54

<sup>78</sup> Davis John, *Periodoncia Atlas*, Ed. Médica Panamericana, Argentina, 1981, p. 506

<sup>79</sup> Eversole, Op. Cit. p. 285

<sup>80</sup> Koch, Goran, *Odontopediatría, enfoque clínico*, Ed. , Argentina, 1999, p. 201

Ambas denticiones tienen múltiples zonas radiolúcidas periapicales y ausencia de cámaras pulpares. Los patrones tubulares en cascada ocurren como resultado del bloqueo de los túbulos dentinarios normales por masas calcificadas<sup>81</sup>. Fig. 14



Fig. 14 Displasia dental tipo I (ausencia de cámara pulpar y raíces cónicas)

Puede ocurrir pérdida prematura de los dientes debido a las raíces cortas que son funcionalmente inestables o lesiones inflamatorias periapicales. Los dientes muestran mayor resistencia a la caries que los dientes normales.

Se han observado pacientes que no han perdido sus dientes aunque presenten movilidad, esto se atribuye a una buena higiene oral que conlleva a un periodonto sano.

Los dientes suelen tener un patrón de erupción normal, pero también se han reportado algunos casos en los cuales el paciente presenta retraso de la erupción de los dientes.

Radiográficamente las raíces son rudimentarias presentando forma cónica y roma, las cámaras pulpares están obliteradas casi por completo<sup>82</sup>.

Los residuos del tejido pulpar semejan a menudo zonas horizontales y translúcidas (galones)

La dentina coronaria muestra orientación tubular normal, mientras que la dentina radicular está arremolinada dando la impresión de cascadas de agua. La cámara pulpar y el conducto radicular no pueden identificarse.

<sup>81</sup> Pinkham, Op. Cit., p.55

<sup>82</sup> Eversole, Op. Cit. p. 285

Con frecuencia se encuentran radiolúcideces periapicales que corresponden a abscesos crónicos, granulomas, quistes<sup>83</sup>.

Histológicamente no hay reducción en la cantidad de odontoblastos; la presencia de grandes masas colágenas dispersas entre los conductillos es característica<sup>84</sup>.

O'Carroll subclasifica la displasia dentinal tipo I (DDI) con cuatro variantes radiográficas en los dientes permanentes. La subclasificación se basa en el grado de obliteración de la cámara pulpar, el desarrollo radicular y las áreas periapicales radiolúcidas.

- Displasia dentinal tipo I ( A ) : se aprecia una obliteración completa de la cámara pulpar y por lo general el desarrollo radicular no existe o es escaso. Se observan muchas áreas radiolúcidas periapicales.
- Displasia dentina tipo I ( B ) : se observa horizontalmente un remanente radiolúcido de la pulpa en forma de semiluna a nivel de la unión cemento-esmalte. Hay un ligero desarrollo de la raíz, también existen muchas lesiones periapicales radiolúcidas.
- Displasia dentinal tipo I ( C ) : presenta dos líneas radiolúcidas horizontales en forma de semiluna, cóncavas localizadas en la unión cemento-esmalte; existe un significativo desarrollo radicular pero con lesiones periapicales radiolúcidas.
- Displasia dentinal tipo I ( D ) : se observan cálculos pulpares en el tercio coronal de la raíz, además de áreas periapicales radiolúcidas; las raíces son de tamaño normal, en algunos casos puede haber formaciones bulbosas en el tercio coronal<sup>85</sup>. Fig. 15

<sup>83</sup> Giunta John, Patología bucal, correlación clínico patológica, Mc Graw Hill, México, DF. 2000, p. 46.

<sup>84</sup> Davis, Op. Cit. P. 506

<sup>85</sup> O'Carroll et al., Art. Cit. pags. 119-25.

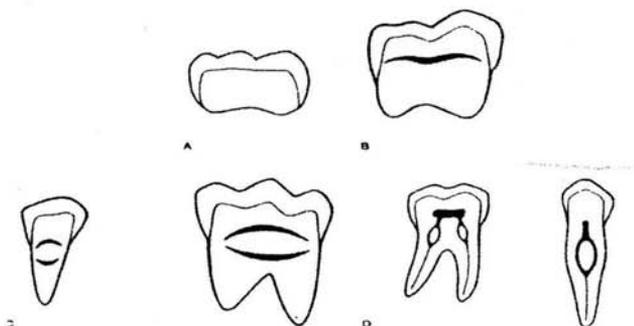


Fig. 15 Subclasificación de displasia dental tipo I, según O'Carroll

### DISPLASIA DENTINAL TIPO II DE SHIELDS (CORONAL)

Comprende ambas denticiones<sup>86</sup>, pero muestra dientes primarios color ámbar o azulado<sup>87</sup>, obliteración pulpar y dentina opalescente, características muy parecidas a las vistas en la dentinogénesis imperfecta tipos I y II.

La forma y tamaño de los dientes son normales, poseen cámaras pulpares grandes que radiográficamente se describen como "bulbos de cactus", que se observan como grandes focos radiopacos que asemejan cálculos pulpares<sup>88</sup>.

Fig. 16



Fig. 16 Displasia dentinal tipo II (cámara pulpar grande)

<sup>86</sup> Eversole, Op. Cit. p. 285

<sup>87</sup> Pinkham, Op. Cit. p. 54

<sup>88</sup> Eversole, Op. Cit. p. 285

No es posible observar alguna zona radiolúcida periapical<sup>89</sup>.

En el examen microscópico el esmalte y la dentina inmediatamente subyacentes parecen normales. Las capas más profundas de dentina muestran patrones tubulares atípicos y osteodentina con áreas amorfas, atubulares y organización irregular.

A veces se observan residuos de tejido pulpar en forma de hendiduras entre las masas de la dentina normal y la nodular anormal. La unión entre la dentina normal y la anomalía puede ser nítida. Esta última es más densa y carece de la distribución y orientación regular de la dentina tubular<sup>90</sup>.

Los dientes temporales presentan una zona anormal de manto de dentina que cambia bruscamente a una masa densa amorfa de dentina.

En el lado pulpar del manto aparentemente normal de dentina se reconocen masas globulares o nodulares de dentina anormal<sup>91</sup>.

Las raíces se ven normales en ambas denticiones<sup>92</sup>.

El manto de la dentina coronal es normal en los dientes temporales que cambia a un aspecto amorfo, relativo de dentina atubular en la raíz, presentan una zona anormal de manto que cambia bruscamente a una masa amorfa de dentina que presenta escasos túbulos dentinarios organizados al azar. Después de la erupción de los dientes primarios continúa el depósito anormal de dentina causando obliteración total en la cámara pulpar y el conducto radicular.

Los dientes permanentes presentan una dentina coronal relativamente normal excepto en el tercio apical, el cual muestra áreas de dentina globular e interglobular. La dentina radicular en gran parte es carente de túbulos dentinario, amorfa e irregular. La cámara pulpar presenta numerosos cálculos pulpares, los conductos radiculares son estrechos.

También se ha observado la presencia de colágena tipo II en las áreas de dentina irregular<sup>93</sup>.

---

<sup>89</sup> Pinkham, Op. Cit. p. 54

<sup>90</sup> Saap, Op. Cit. p. 19

<sup>91</sup> Giunta, Op Cit. p. 2000,

<sup>92</sup> Davis, Op. Cit. p. 507

<sup>93</sup> Brenneise, Carole V., et al.: "Dentin dysplasia type II", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 87:75, 1999.

## 2.2.7 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la displasia dentinal se realiza por medio del análisis radiográfico y en base a la clasificación previamente expuesta. Se deben tener en cuenta todos los dientes de una o ambas denticiones.

También debemos tomar en consideración la anamnesis familiar y si es posible realizar un estudio histopatológico<sup>84</sup>.

## 2.2.8 TRATAMIENTO

El tratamiento para este tipo de pacientes es difícil, este se enfoca en la retención de dientes cuanto mayor tiempo sea posible. Sin embargo, debido a las raíces cortas y a las lesiones periapicales, el pronóstico de la retención prolongada es malo<sup>95</sup>.

Se han propuesto diversos tratamientos para la inflamación periapical, como son tratamiento endodónticos convencionales, curetajes apicales y obturación retrógrada.

La prevención es importante, un diagnóstico a una edad temprana facilita el plan de tratamiento, pero se tienen reportes de un caso de un paciente de 7 años en que a pesar de haber realizado un diagnóstico y de haber tenido cuidado en la dentición, el paciente está perdiendo dientes debido a la formación de abscesos espontáneos<sup>96</sup>. Algunas veces los dientes afectados con displasia dentinal no presentan sintomatología y el tratamiento solo consiste en revisión radiográfica periódica<sup>97</sup>.

---

<sup>84</sup> Van Waels, Op. Cit. P. 73

<sup>95</sup> Giunta, Op. Cit. p. 135,

<sup>96</sup> Pinkham, Op. Cit. p. 507

<sup>97</sup> Shankly, P., Mackie, J.C., Sloan, P, et. al.: "Dentinal dysplasia type I: report of case", International Journal of Pediatric Dentistry, 9:37-42, 1999.

## AUMENTO EN EL TAMAÑO DENTAL

### ANTECEDENTES

Los cromosomas sexuales tienen genes que determinan la influencia del crecimiento.

La amelogénesis es promovida por los cromosomas y el dimorfismo sexual en promedio del tamaño dental es determinado evidentemente por un efecto en la promoción del cromosoma Y sobre el crecimiento dental dado probablemente a través de la proliferación celular<sup>96</sup>.

Algunas investigaciones sobre el S. de Klinefelter han indicado que el cromosoma Y puede tener genes que causan un retraso en la maduración esquelética y el cromosoma X tiene una influencia sobre el tiempo de osificación. Las evidencias indican que el crecimiento y desarrollo de las estructuras dentales tienen influencia de las hormonas secundarias.

Se han realizado mediciones de las coronas de los dientes y se observó que en los dientes de hombres 47 XXY son generalmente más largas que los de los hombres normales. Estos resultados soportan el concepto de que tanto el cromosoma X como el Y tienen un efecto de promoción de crecimiento sobre el tamaño dental y operan en el desarrollo temprano.

La localización del cromosoma X que tiene un efecto promotor del crecimiento es en el brazo corto y en el cromosoma Y en el brazo largo.

También se han llevado a cabo investigaciones que miden el grosor del esmalte y dentina en personas afectadas con el síndrome, que nos indican la influencia del cromosoma X sobre el grosor del esmalte y explican que el cromosoma Y promueve el crecimiento y los depósitos tanto de esmalte como de dentina.

En resumen se puede decir que los cromosomas sexuales pueden ejercer una influencia directamente sobre los patrones de desarrollo. El cromosoma Y puede regular el crecimiento gonadal primitivo.

---

<sup>96</sup> Townsend G.C., Alvesalo L.: "The size in permanent teeth in Klinefelter syndrome in man", *Archs Oral Biol.* 30 (1), 83-84, 1985.

En un proyecto experimental se midió el diámetro mesiodistal de las coronas de incisivos y caninos superiores en hombres 47XXY y se encontró que éstos dientes eran significativamente más largos que los hombres control. El esmalte se encontró significativamente más delgado, lo mismo que la dentina.

La delgadez del grosor del esmalte de los incisivos con el síndrome comparados con los hombres normales confirma el concepto de que los cromosomas X y Y promueven los depósitos de esmalte. Los resultados en el grosor de la dentina también indican un efecto de crecimiento del cromosoma Y, aunque el cromosoma X parece tener una menor influencia.

En los caninos no se encontraron diferencias significativas en la dimensión mesiodistal del esmalte. Esto indica que los caninos son dientes particularmente estables y muestran pequeñas diferencias en el tamaño entre grupos con varias anomalías en los cromosomas sexuales. Esto refleja aparentemente su desarrollo e independencia genética de los otros dientes.

## ETIOLOGÍA

El cromosoma Y tiene su potencial mitótico incrementado lo que permite un aumento en la división celular. Esto explica porque los dientes supernumerarios son doblemente más comunes en hombres que en mujeres.

El cromosoma Y tiene una influencia en la actividad mitótica y no se limita a las estructuras dentales, contribuye a muchas diferencias en el crecimiento somático y desarrollo entre los sexos. Entre estas diferencias se encuentran la maduración esquelética, la estatura entre los sexos y el dimorfismo sexual. Son las principales manifestaciones de varios tipos de anomalías en el desarrollo, las que pueden estar asociadas con distintos efectos de los cromosomas sexuales sobre la actividad celular<sup>99</sup>.

---

<sup>99</sup> Alvesalo, Tammissalo y Townsend : " Upper central incisor and canine tooth crown size in 47,XXY males", *J Dent Res* 79 (7): 1057-1060, 1991

## PROGNATISMO

### ANTECEDENTES

Los cromosomas sexuales son importantes en el control del tamaño de la morfología facial

Los resultados de estudios cefalométricos realizados en pacientes con S. de Klinefelter indican que el aspecto de la base craneal es más pequeña que en hombres normales. Tanto la mandíbula como la maxila difieren en hombres con el síndrome.

Se encontraron diferencias significativas en 13 medidas angulares y 8 lineales entre hombres con el síndrome y el grupo control. Ambas medidas angulares y lineales tienden a ser más pequeñas en el grupo Klinefelter que en el grupo control. Las diferencias primarias se localizaron básicamente en la base craneal. El largo de la base craneal fue significativamente más corta que Klinefelter que en el grupo control.

El largo silla-basion (S-Ba) se observa corto en el grupo Klinefelter.

El hueso nasal tiene un largo similar, pero está relativamente protruido en el grupo Klinefelter.

El largo de la base maxilar fue significativamente más largo y la maxila se halló relativamente más prognática al nasion en el grupo Klinefelter.

Tanto la maxila como la mandíbula parecen ser localizados más hacia delante con relación a la base craneal.

Las variaciones en la forma craneofacial son determinados por factores genéticos y ambientales. De acuerdo a Scout las partes del cráneo que muestran mayor cantidad de control genético son aquellos que se han desarrollado más cerca del esqueleto condrocondral y condrofacial, llamado la base craneal media y el borde bajo mandibular.

Gorlin y colaboradores, propusieron una correlación entre la presencia de cromosomas X el prognatismo y retrognatismo mandibular.

La hipótesis de que la falta de un cromosoma X causa retrognatismo mandibular y prognatismo ha sido apoyada por varios autores.

Aunque en el estudio revisado se exhibe un incremento facial prognático en estos pacientes, los patrones craneofaciales fueron particularmente distintivos en la mandíbula, que en promedio desarrolla una rama corta, cuerpo y ángulo goniaco largos, y un prognatismo más marcado relativo a la base craneal y maxila.

El prognatismo y retrognatismo son probablemente relacionados al aspecto de la base craneal y puede ser hipotetizado por la pérdida o adición de las influencias de un cromosoma X que determina la forma de la base craneal y en relación con eso la medida del prognatismo.

De cualquier forma las características morfológicas craneofaciales del grupo Klinefelter no pueden ser compensadas por los factores ambientales de crecimiento y desarrollo de la cabeza<sup>100</sup>,

En los hombres con síndrome de Klinefelter se ha reportado que la base craneal y la maxila son pequeños, mientras que la mandíbula es más grande comparada con los hombres normales.

Tanto la maxila como la mandíbula se ha comprobado que se encuentran localizadas en relación adelantada a la base craneal.

Se han reportado bases craneales y nasales más pequeñas con una base mandibular más larga.

Aunque la línea nasal es más pequeña en el síndrome de Klinefelter, tanto la maxila como la mandíbula se ubican adelantadas con relación a la base craneal y ésta es la razón más probable del porque no hay diferencia significativa entre el plano oclusal, la línea nasal y el plano de Camper.

A pesar del incremento de crecimiento en la mandíbula en hombres con Síndrome de Klinefelter debido al adelantamiento de la maxila y a la inclinación del plano oclusal hay una compensación con relación a la base maxilar y a la línea de Camper.

La localización adelantada de la maxila con relación a la base craneal no es suficiente para compensar el incremento de crecimiento de la mandíbula y el poco alargamiento de la base craneal además de que estos pacientes tienen una

---

<sup>100</sup> Hrvoje Bricic et al., "Shape of the craniofacial complex in patients with Klinefelter syndrome", Angle Orthodontics, 64 (5), 1994.

inclinación del plano oclusal mayor con relación al plano horizontal de Frankfort y a la base craneal.

La influencia de estos factores se ve reflejada en el crecimiento y desarrollo del complejo craneofacial. De acuerdo a Scout (1967) las partes del cráneo que muestran una mayor cantidad de control genético son aquellas que se han desarrollado más cercanamente al esqueleto condrocralear y concrofacial, como son la línea media de la base craneal y el borde bajo de la mandíbula. Aunque la maxila se localiza atrás con relación a la base craneal; esto no es suficiente para compensar por la base craneal pequeña y un incremento de tamaño en la mandíbula<sup>101</sup>.

## **EPIDEMIOLOGIA**

Este problema constituye el 5% de las maloclusiones de la población caucásica.

## **ETIOLOGÍA**

Una clase III está favorecida por el componente hereditario, que para la mayoría de los autores se transmite en forma poligénica; se obtiene una disgnatia cuando se combinan varios factores hereditarios más o menos reforzados por las condiciones ambientales.

Estas últimas en algunos casos son las únicas que permiten un cuadro genéticamente determinado para manifestarse. De esto están convencidos los colegas franceses que se inspiran, en la filosofía de J. Delaire, para quien las variadas actividades funcionales determinan la progresiva separación de las partes óseas induciendo al crecimiento cráneo-facial.

---

<sup>101</sup> Celebric, H. Brkic, "occlusal plane orientation in Klinefelter syndrome (47 XXY males)", *J Oral Rehab.* 24 (3): 942-46, 1997

## **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

Estéticamente existe una prominencia del mentón, aplanamiento de las zonas paranasales e infraorbitaria, una aparente prominencia nasal con un ángulo nasolabial obtuso y déficit del contorno labial superior.

El perfil mandibular avanzado depende en forma significativa del grado de divergencia entre los maxilares; por lo que en un paciente hiperdivergente la entidad del avance es menor a partir del momento en que la mandíbula tiende a rotar siguiendo el movimiento de las manecillas del reloj.

Esto disminuye la entidad angular de las clases III, y a partir de este punto de vista, existe una mejoría pero se establece una mordida abierta esquelética<sup>102</sup>.

### **CRECIMIENTO DEL ESQUELETO FACIAL**

El crecimiento de los huesos que componen el esqueleto facial es muy complejo, no sólo por los factores que lo controlan y modifican, sino también por la concomitancia de los mecanismos que rigen este proceso.

### **CRECIMIENTO MAXILAR**

La maxila crece en modelo intramembranoso, por aposición y resorción en casi toda su extensión y por proliferación del tejido conjuntivo sutural en los puntos en que este hueso se une a piezas vecinas.

El área principal o centro de crecimiento maxilar se sitúa en la región de la tuberosidad.

Áreas de aposición: tuberosidad, proceso alveolar, región de la espina nasal anterior, suturas (frontomaxilar, cigomaticomaxilar y pterigopalatina), superficie bucal del paladar.

---

<sup>102</sup> Rossi Massimo, Ortodoncia práctica, Actualidades Médico Odontológicas Latinoamérica, 1ª. Edición, Italia, 1998, p. 155 y 156.

Áreas de resorción: porción nasal del proceso palatino del maxilar, superficie vestibular de la maxila anterior al proceso cigomático, región del seno maxilar. Fig. 17

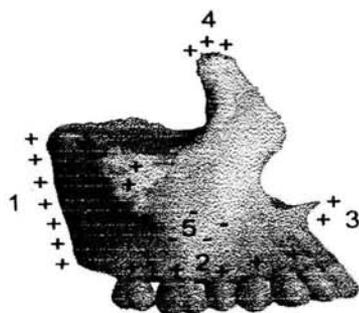


Fig. 17 Principales áreas de aposición y resorción ósea en la maxila: 1 tuberosidad, 2 proceso alveolar, 3 espina nasal anterior, 4 sutura frontomaxilar y 5 seno maxilar.

En el crecimiento maxilar, debido a sus conexiones con la base del cráneo, el desarrollo de ésta que es de origen cartilaginoso, influye en la maxila que es de origen membranoso. Todo indica que el septo nasal cartilaginoso es el orientador del crecimiento hacia abajo y adelante del complejo maxilar.

Debido al dominio de los huesos de origen cartilaginoso sobre los de origen membranoso, el crecimiento a lo ancho de la maxila termina tempranamente siguiendo la curva del crecimiento neural de la base del cráneo. Según Graber, este hecho contrasta con el crecimiento de la maxila hacia abajo y adelante que sigue la curva general del crecimiento. Es necesario aclarar que la maxila tiene un trayecto predominante de crecimiento hacia atrás y hacia arriba; sin embargo, su desplazamiento se hace hacia delante y hacia abajo<sup>103</sup>.

El desarrollo del encéfalo y del etmoides determinan el desplazamiento hacia adelante del maxilar, mientras que el desarrollo del globo ocular y del sistema dentario, en conjunción con la pneumatización del seno maxilar y la actividad de varios grupos musculares (músculos linguales, del velo del paladar, superficiales de la cara), determinan el desarrollo vertical.

<sup>103</sup> Vellini Ferreira Flavio, *Ortodoncia, Diagnóstico y planificación clínica*, Artes Médicas Latinoamérica, 1ª ed, Brasil, 2002 p. 44 y 45.

El desarrollo transversal está asegurado por las fuerzas funcionales que se descargan a nivel de las suturas. Entre estas fuerzas es fundamental la de la lengua que al deglutir (por lo menos unas 2500 veces en un día) se apoya en el paladar e incrementa la expansión.

Siempre la lengua (de aquí la importancia de la postura lingual), actúa a nivel de una sutura indicada por Delaire: la sutura premaxilo-mandibular.

Esto está determinado por el avance en conjunción y aumento de volumen de los gérmenes dentarios y a la acción del complejo nasal, del labio superior y de las fuerzas oclusales.

En lo referente a la sutura premaxilo-mandibular, debe precisarse que no todos los autores admiten la función después del nacimiento.

La filosofía de Delaire da mucha importancia al maxilar, pues demuestra que son más frecuentes los casos de "insuficiencia" de esta, mientras la mandíbula en este contexto, la mayoría de las veces es normal.

El desarrollo excesivo se manifestaría en forma secundaria como consecuencia de una disfunción lingual.

Debe destacarse la influencia negativa de una respiración oral determinada por alteraciones anatómicas: (desviaciones del septum nasal debido a traumas, hipertrofia de las amígdalas y adenoideas por infecciones, alergias, etc.)

La respiración oral condiciona una postura más baja de la lengua (y del hueso hioides) con notable requerimiento anterior de la mandíbula y escasos estímulos a nivel del maxilar.

La postura lingual más baja puede ser determinada, aunque no frecuentemente por un frenillo lingual corto, sobre todo si la inserción es muy avanzada<sup>104</sup>.

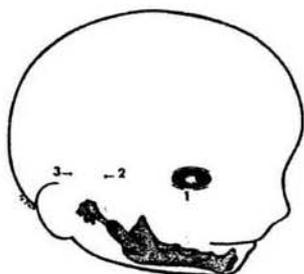
### **CRECIMIENTO MANDIBULAR**

La mandíbula es un hueso de origen membranoso que se desarrolla lateralmente al cartílago de Meckel, componente cartilaginoso del primer arco branquial. Al pasar el tiempo, este cartílago regresiona y desaparece, con excepción de dos

---

<sup>104</sup> Rossi, Op Cit, p. 155 y 156.

pequeños fragmentos en sus extremidades dorsales que formarán los huesos yunque y martillo. Fig. 18



**Fig. 18** Representación esquemática de la mandíbula 1 (hueso de origen membranoso), formándose lateralmente el cartílago de Meckel 2, que al regresionar da origen al yunque y martillo. 3 (huesecillos del oído).

Secundariamente a la región del cóndilo, apófisis coronoides y probablemente también ángulo mandibular, se forma tejido cartilaginoso cuya osificación ejercerá un papel muy importante en el crecimiento mandibular. Por tanto la proliferación del tejido cartilaginoso de la cabeza de la mandíbula (crecimiento de tipo cartilaginoso) y la aposición y resorción superficial en el cuerpo y rama ascendente (crecimiento de tipo membranoso), constituyen el complejo mecanismo de crecimiento de este hueso.

Algunos autores consideran que el cóndilo es el principal centro de crecimiento mandibular, porque en esa área existe un cartílago hialino que "genera" hueso de forma similar al cartílago de crecimiento de los huesos largos (crecimiento intersticial): este cartílago hialino está recubierto por una gruesa capa de tejido conjuntivo fibroso que a su vez favorece un crecimiento por aposición.

Además del cóndilo, debemos considerar como áreas de crecimiento por aposición ósea en la mandíbula:

Áreas de aposición: cóndilo, borde posterior de la rama ascendente, proceso alveolar, borde inferior del cuerpo, escotadura sigmoidea, apófisis coronoides, mentón.

Áreas de resorción: borde anterior de la rama ascendente, región supramentoniana.

Existe un crecimiento óseo periostal (aposisión y resorción) en las superficies de este hueso, remodelándolo y provocando los movimientos de desplazamiento primario y secundario. De forma similar a lo que ocurre con la maxila, en la mandíbula ocurre intenso crecimiento en el borde posterior de la rama ascendente, lo que permite que haya espacio para la erupción de los molares permanentes.

### **CRECIMIENTO DE LA BASE (CONDROCRÁNEO) Y BÓVEDA (DESMOCRÁNEO) CRANEANA**

La base del cráneo, la cabeza de la mandíbula y el septo nasal son áreas de crecimiento llamado endocondral o cartilaginoso; la bóveda craneana y los huesos faciales son de crecimiento membranoso o intramembranoso.

En la base del cráneo hay un crecimiento principalmente en el sentido anteroposterior a expensas de las sindrocondrosis esenooccipital, esenoetmoidal, interesfenoidal e intraoccipital.

La primera de ellas se mantiene activa hasta más o menos los 21 años de vida, y su obliteración es más temprana en la mujer. Moyers afirma que el crecimiento de la base craneana tiene efecto directo en la posición espacial de la parte media de la cara y la mandíbula.

La bóveda craneana sigue en su crecimiento el modelo membranoso y en la opinión de Moss es un crecimiento secundario y de adaptación al aumento del cerebro.

### **CLASIFICACIÓN DE ANGLE**

Angle en 1899 publica un artículo donde se propone clasificar las maloclusiones. El autor supuso que el primer molar permanente superior ocupaba una posición estable en el esqueleto craneofacial y que las desarmonías eran consecuencia de cambios anteroposteriores de la arcada inferior en relación a él.

Angle clasificó como clase III las maloclusiones en las que el 1er molar permanente inferior y, por tanto, su surco mesiovestibular se encuentra mesializado en relación a la cúspide mesiovestibular del 1er molar permanente superior.

El perfil facial es predominantemente cóncavo y la musculatura está, en general, desequilibrada. Los cruzamientos de mordida anterior o posterior son frecuentes.

Eventualmente encontramos problemas de espacio ( falta o exceso ), mordidas abiertas o profundas y malposiciones dentarias individuales.

En el caso en que solamente uno de los dos lados esté en clase III empleamos el término subdivisión<sup>105</sup>.

La clase III de Angle verdadera o mesioclusión, es una displasia esquelética con hipertrofia mandibular, acortamiento marcado de la parte media de la cara, o una combinación de esas dos. La pseudo, o aparente clase III es una mala relación posicional, un adelantamiento mandibular funcional reflejo. La tercera condición, simple linguoversión de uno o más dientes anteriores superiores es una inclinación axial anormal de los incisivos superiores sin rasgos de verdadera clase III. Se notará que la primera condición es un problema de morfología esquelética y crecimiento óseo anormal, la segunda un reflejo muscular adquirido y la tercera, un problema en la posición dentaria. En las tres condiciones, los dientes anteriores superiores están por detrás de los inferiores, pero solamente las primeras dos muestran los molares inferiores por delante de la posición normal.

## **DIAGNÓSTICO**

La diferenciación de la mesioclusión verdadera de la pseudo-mesioclusión requiere un examen preciso del paciente por los siguientes puntos:

- a) Perfil. Estudiar el perfil cuidadosamente por evidencia de los defectos de la displasia esquelética en los tejidos blandos y la musculatura facial.
- b) Relación molar. Observar las posiciones relativas de los primeros molares en oclusión y en la posición postural.

---

<sup>105</sup> Vellini, Op Cit. p. 45, 46, 108-110

- Mesioclusión verdadera. En ambas posiciones persiste una relación precisa de clase III.
  - Seudomesioclusión. Es probable que haya un corrimiento de una clase I a una clase III, a medida que se cierra la boca.
- c) **Análisis cefalométrico.** Los objetivos de este son separar las seudomaloclusiones clase III de las verdaderas e identificar los rasgos morfológicos específicos de cualquier displasia esquelética, porque discriminar las características determina las estrategias y tácticas específicas de tratamiento y comprobar la importancia relativa de los rasgos funcionales y esqueléticos cuando están combinados. El análisis cefalométrico ayuda a diagnosticar y a determinar la regulación del tratamiento e indica la elección de aparatos.
- Análisis morfológico básico.
  - Análisis de perfil esquelético.
  - Análisis vertical

Los pacientes con prognatismo mandibular muestran una relación máxilo-mandibular de clase III, dimensión base craneana-mandíbula excesiva, tanto horizontal como verticalmente, y quizás un ángulo base craneana disminuido. El análisis del perfil revela relaciones de distancia significativamente menores a 1.0 porque la distancia esquelética mandibular y la dentoalveolar mandibular son excesivas. En casos graves, la distancia dentoalveolar maxilar puede ser también excesiva porque los dientes superiores se inclinan labialmente para conseguir la función de los incisivos inferiores que han sido llevados hacia adelante por la mayor longitud mandibular. El análisis vertical es crítico en el prognatismo mandibular. La altura facial anterior suele ser excesiva cuando se la compara con la altura facial posterior y la altura facial inferior es bastante anormal anteriormente. El prognatismo mandibular se ve ocasionalmente sin excesiva altura facial anterior.

## TRATAMIENTO

Las estrategias de tratamiento para los tres tipos de maloclusiones de clase III son muy claras y diferentes. Para la pseudoclase III el objetivo es obtener relaciones dentarias y oclusales normales logrando un ambiente neuromuscular normal para un esqueleto cráneo facial que se está desarrollando normalmente. Los casos de clase III esquelética con deficiencia de la parte media de la cara, requieren tracción ortopédica para promover el crecimiento maxilar hacia adelante y alcanzar la mandíbula colocada normalmente. En los pacientes con prognatismo mandibular se debe restringir el crecimiento mandibular excesivo y/o cambiar su dirección. Los casos que presentan los dos rasgos requieren estrategias combinadas<sup>106</sup>.

El tratamiento indicado para este tipo de pacientes generalmente es quirúrgico, pero no se tienen reportes bibliográficos o hemerográficos de evidencia alguna que nos indique el seguimiento de algún caso en pacientes con S. de Klinefelter.

---

<sup>106</sup> Moyers Robert, Manual de Ortodoncia, Editorial Médica Panamericana, 4ª edición, Argentina, 1992, p. 410-412.

## 6. CONCLUSIONES

El Síndrome de Klinefelter es una anomalía que puede presentarse de manera frecuente y pasar desapercibida para la mayoría de las personas, pues tiene características poco perceptibles.

El objetivo de este trabajo es recopilar la información necesaria para que el cirujano dentista se apoye en este documento y tenga las bases para realizar un diagnóstico temprano y un plan de tratamiento oportuno y eficaz.

Probablemente pudiera enfocarse a algunas características patognomónicas que enmarcan el cuadro clínico, esto pensando en que la mayoría de los pacientes no son diagnosticados tempranamente por lo que es importante tener el conocimiento tanto de las características del síndrome en general, como de las principales manifestaciones a nivel oral, como son: taurodontismo, donde se debe tomar en cuenta la clasificación de éste para proceder al diagnóstico y tratamiento adecuado de la sintomatología que presenta el paciente.

En la displasia dentinal es importante identificar el tipo de displasia que presenta el paciente para proporcionar la terapéutica adecuada y realizar tratamiento preventivo, para conservar así las piezas dentarias el mayor tiempo posible y en las mejores condiciones en beneficio del paciente.

El aumento en el tamaño dental sólo se debe tener en cuenta como antecedente de que puede llegar a presentarse en personas con este síndrome.

Finalmente en cuanto al prognatismo, recordar que hasta el momento no se tienen registros del tratamiento realizado a estos pacientes, que generalmente es quirúrgico.

El desarrollo de aspectos tan importantes como el control de la conducta, es decir la participación del paciente en la terapéutica dental, la prevención a todos niveles, la escasa cantidad de casos registrados y el hecho de que no existan instituciones dedicadas especialmente a la atención de estos pacientes limitó de forma importante la investigación, pues como se mencionó anteriormente la información contenida en diversas fuentes resultó insuficiente y repetitiva, limitándose a ciertos temas, motivo por el cual existen incógnitas para las cuales aún no se tiene respuesta.

## 7. BIBLIOGRAFÍA

- Alvesalo, Tammsalo y Townsend: "Upper central incisor and canine tooth crown size in 47, XXY males", J Dent Res, 79 (7):1057-1060, 1991.
- Barbería Leache Elena, Boj Quesada Juan Ramón, Catalá Pizarro, Odontopediatría, Masson, España, 2001, 432 pp.
- Braham Raymond, Odontología pediátrica, Ed. Panamericana, Argentina, 1984, 647 pp.
- Brenneise, Carole V et al: "Dentinodysplasia tipe II", Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 87:75, 1999.
- Cameron Angus, Widmer Richard, Manual de Odontología pediátrica, Harcourt, España, 2000, 368 pp.
- Celebric, H Brkic: "Occlusal plane orientation in Klinefelter Syndrome (47 XXY males)", J Oral Rehab, 24 (3):942-46, 1997.
- Cichon John et al: "Taurodontism review of the literature and report of case", JADA, 111(9):453-55, 1985.
- Cruz M, Tratado de pediatría, Vol. I, Ergon, España, 2001, 1654 pp.
- Davidson Ronald, El manual de diagnóstico y terapéutica, Océano, España, 1994, 453 pp.
- Davis John, Paidodoncia, Atlas, Editorial Médica Panamericana, Argentina, 1981, 506 pp.
- Eversole Lewis, Patología bucal, diagnóstico y tratamiento, Editorial Médica Panamericana, Argentina, 1983, 333 pp.
- Fattoruso Vittorio, Vademecum clínico del diagnóstico al tratamiento, Librería El Ateneo editorial, Argentina, 1963, 1636 pp.
- Giunta John, Patología bucal, correlación clínico patológica, Interamericana Mc Graw Hill, México, 2000, 239 pp.
- Gorlin Robert, Syndromes of the head and neck, 3rd edition, Oxford University Press, E.U, 1990, 977 pp.
- Harrison, Principios de medicina interna, Vol. II, Interamericana Mc Graw Hill, España, 1990, 3029 pp.

- Hvoje Brkic et al: "Shape of the craneofacial complex in patients with Klinefelter syndrome", Angle Orthodontics, 64(5), 1994.
- Kalk, Outer et al: "Dentin dysplasia type I, five cases within one family", Oral Surg, Oral Med Oral Pathol, 86:175, 1998.
- Kenneth Lyons, Atlas de malformaciones congénitas, Interamericana Mc Graw Hill, México, 1990, 869 pp.
- Koch Goran, Odontopediatría, enfoque clínico, Ed. Médica Panamericana, Argentina, 1999, 288 pp.
- Kosinsky Ronald, et al: "Localized deficient rooth development associated with taurodontism: case report", Pediatric Dentistry, 21:3, 1999.
- Laskis George, Patologías de la cavidad bucal en niños y adolescentes, Actualidades Médico Odontológicas Latinoamérica, N.Y, 2001, .344 pp.
- Macleod, Davidson principios y práctica clínica, Ed. Manual Moderno, México, 1991, 932 pp.
- Moyers Robert, Manual de Ortodoncia, 4ª. Ed. Ed Médica Panamericana, Argentina, 1992, 563 pp.
- O'Carroll, MK, Dunkan et al: "Dentin dysplasia: review of the literature and a proposed subclasificación based on radiographic findings", Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 72:119-25, 1991.
- Palacios Treviño Jaime, Introducción a la peditría, 4ª ed, MM editores, España, 1990, 887 pp.
- Pinkham J.R, Odontología pediátrica, Interamericana Mc Graw Hill, México, 1991, 566 pp.
- Robbins, Patología estructural y funcional, Vol. I, Interamericana Mc Graw Hill, 1990, 1475.
- Rodes, Guardia, Medicina interna, Tomo II, Masson, España, 1972, 987 pp.
- Rose Louis, Donald Kaye, Medicina Interna en Odontología, Tomo II, Ed. Salvat, España, 1992, 1460 pp.
- Rossi Massimo, Ortodoncia práctica, Actualidades Médico-Odontológicas Latinoamérica. 1ª. Ed, Italia, 1998, 301 pp.
- Rozman. Compendio de Medicina Interna, Harcourt, Barcelona, 1997, 912 pp.

- Saap Philip, Patología oral y maxilofacial contemporánea, Hartcourt, España, 1998, 433 pp.
- Sciubba James et al: "Prevalence of taurodontism in premolars", Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 61:158-62, 1986.
- Schalk-Van Der Weide: "Taurodontism and lenght of teeth in patients with oligodontia", Journal of Oral Rehabilitation, 20:401-412, 1993.
- Shankly P, Mackie, Sloan P, et al: "Dentinal dysplasia type I: report of case", International Journal of Pediatric Dentistry, 9:37-42, 1999.
- Su-Chiao Yeh et al: "Endodontic treatment in taurodontism with Klinefelter's syndrome: a case report", Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodod, 88: 612-15, 1999.
- Townsend G C, Alvesalo L: "The size in permanent teeth in Klinefelter Syndrome in man", Archs Oral Biol, 30(1): 83-84, 1985.
- Valenzuela R. H, Manual de pediatría, 10ª ed, Editorial Interamericana, México, 1987, 846 pp.
- Van Waels Hubertus, Atlas de odontología pediátrica, Masson, España, 2002, 388 pp.
- Varrela J, Alvesalo L. J et al: "Taurodontism in 47, XXY males an effect of the extra X chromosome on rooth development", Dent Res, 67(2):501-502, 1998.
- Villanueva Alfonso, Diccionario Mosby. Medicina, enfermería y ciencias de la salud, Harcourt, España, 2002, 2026 pp.
- Vellini Ferreira Flavio, Ortodoncia, diagnóstico y planificación clínica, Artes Médicas Latinoamérica, 2ª ed, Brasil, 2002, 503 pp.
- Zegarelli, Diagnóstico en patología oral, 2ª ed, Salvat, España, 1982, 651 pp.

## 8. GLOSARIO

- **Andrógenos:** hormonas esteroideas que estimulan el desarrollo de los caracteres sexuales masculinos. Las hormonas naturales como la testosterona y sus ésteres y análogos, se utilizan fundamentalmente como terapéutica sustitutiva en el climaterio masculino. Los andrógenos se pueden administrar por vía oral parenteral.
- **Aneuploidía:** cualquier variación en el número de cromosomas que afecta a cromosomas individuales más que a grupos completos de ellos. Puede haber un número menor de cromosomas, como sucede en el S. de Klinefelter, S. de Turner, o un número mayor como en el S. de Down.
- **Aplasia:** fallo durante el desarrollo que da lugar a la ausencia de un órgano o tejido. / En hematología fallo en el proceso normal de generación y desarrollo celular.
- **Azoospermia:** ausencia de espermatozoides en el semen. Puede estar producida por una disfunción testicular o por un bloqueo en los túbulos del epidídimo, o bien puede haber sido inducida por una vasectomía.
- **Cariotipo:** características morfológicas totales del componente cromosómico somático de un individuo o especie, descrito en términos de número, forma, tamaño y disposición dentro del núcleo, a partir de una microfotografía tomada durante el estadio de metafase de la mitosis./ Representación en forma de diagrama del complemento cromosómico de un individuo o especie, dispuesta en parejas, según un orden descendente de tamaño, y la posición del centrómero.
- **Clinodactilia:** anomalía congénita caracterizada por la curvatura o desviación externa o interna de uno o más dedos de la mano o del pie.
- **Criptorquidia:** falta de descenso hacia el escroto de uno o ambos testículos.
- **Cromatina sexual:** masa que se tinte densamente y se encuentra en el núcleo de todas las células que no se dividen de las hembras normales de los mamíferos. Representa la heterocromatina facultativa del cromosoma X inactivado.

- **Dismorfia facial:** desarrollo de la cara malformada o aberrante.
- **Disnomia:** incapacidad para nombrar los colores a pesar de la capacidad de combinarlos y distinguirlos. Puede estar causada por una disfasia de expresión.
- **Escoliosis:** curvatura lateral de la columna, anomalía frecuente en la infancia. Entre sus causas se encuentran malformaciones congénitas de la columna, poliomielitis, displasias esqueléticas, parálisis espástica y diferente longitud de las piernas. Un signo de esta enfermedad puede ser la desigualdad a la altura de las caderas o de los hombros.
- **Euconoidismo:** deficiencia de la función de las hormonas masculinas o de su formación en los testículos. La deficiencia conduce a la esterilidad y a una talla anormal, testículos pequeños y desarrollo deficiente de los caracteres sexuales secundarios, de la libido y de la potencia sexual.
- **Euploidía:** estado o condición de tener un número de cromosomas que es múltiplo exacto del haploide característico.
- **Ginecomastia:** aumento anormal del tamaño de una o ambas mamas en el varón. Suele ser temporal y benigno. Puede estar producido por un desequilibrio hormonal, tumor testicular o hipofisario, tratamiento con estrógenos o compuestos esteroideos o por incapacidad del hígado para inactivar los estrógenos circulantes, como ocurre en la cirrosis alcohólica.
- **Hipogonadismo:** déficit de la actividad secretora de los ovarios o de los testículos. Esta enfermedad puede ser primaria, causada por una disfunción gonadal que afecta a las células de Leydig en el hombre, o secundaria a una enfermedad hipotamohipofisaria.
- **Hipospadias:** defecto genético en el que el meato urinario está en la cara inferior del pene. No se produce incontinencia porque los esfínteres no están afectados.
- **Onfalocele:** hernia congénita de las vísceras intraabdominales a través de un defecto de la pared abdominal que rodea al ombligo.
- **Pectum excavatum:** tórax en embudo.