



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**FACTORES ASOCIADOS A SÍNDROMES QUE ACELERAN
O RETRASAN LA ERUPCIÓN DENTAL**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A :

LUIS EMILIO STOOPEN MENDOZA

**DIRECTOR: C.D. JOSÉ VICENTE NAVA SANTILLÁN
ASESORA: C.D. MARIA GABRIELA MOSCOSO ZENTENO**

MÉXICO D. F.

2007



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.

Agradecimientos

Antes que nada quiero agradecer a mis hermosos papás que me apoyaron toodo este tiempo y que por ellos cerramos este ciclo.

A mis abuelos que desde arriba me tiraron sus energías para terminar este compromiso, sobre todo a ti papá abuelo que te lo prometí...

Al amor de mi vida, Astrid como todo lo que hago va por ti.

A la Dra. Beatriz Aldape por ser ejemplo de vida, de eficacia y calidad.

Al coach García por ser también un ejemplo, sobre todo un amigo y por que me enseñó a nunca rendirme.

Al Dr. Saracho, Rosita Cruz y sus chicas de Servicios escolares, por que su apoyo fue importantísimo para mi carrera.

Así como a las chicas enfermeras y los trabajadores de esta facultad por su amistad y ánimos.

A mis hermanos Pablo, Isra, Marianita, Don Álvaro, Vicky, Lautaro, Luis Yáñez y Ezequiel, Valentina y Arturo Benítez. Gracias por quererme y ser mi apoyo.

A todos y cada uno de los amigos, compañeros, y conocidos que vivieron conmigo todos mis momentos en la facultad, los que estuvieron, los que ya no están y los que siempre estarán.

Pero sobretodo gracias a ti por cuidarme, darme tu conocimiento, dejarme volar como papalote mis sueños en tus campos, darme el amor y la amistad.

Gracias por dejarme sentir tu aroma, tu música y tu arte. Gracias por los colores que viven en mi corazón...

Gracias U.N.AM. !!!

POR MI RAZA HABLARA EL ESPIRITU

Gracias Dra. Patricia López, por ayudarme en este trabajo.

Gracias Dra. Cecilia Flores por tu tiempo, y apoyo.

Gracias Dra. Ángeles Mondragón por corregir mis errores.

Índice

Introducción	
1. Morfogénesis del órgano dentario.	3
1.1. Lamina dentaria	3
1.2. Estadio de brote o yema	5
1.3. Estadio de casquete	5
1.4. Estadio de campana	7
1.5. Estadio de folículo dentario	9
1.6. Desarrollo y formación del patrón radicular	11
2. Mecanismos de erupción	14
2.1. Hipótesis de motilidad	15
2.2. Hipótesis de la presión vascular	17
2.3. Hipótesis del crecimiento radicular	18
3. Factores regulatorios de la erupción	20
3.1. Sistémicos	20
3.2. Locales	20
4. Cronología regular de la erupción	25
5. Trastornos sistémicos	27
5.1. Hipopituitarismo	28
5.2. Hiperpituitarismo	29
5.3. Hipotiroidismo	30
5.4. Hipertiroidismo	32
5.5. Vitamina D	33
5.6. Paquioniquia congénita	36
5.7. Displasia condroectodérmica	37
5.8. Hipofostasia	38
5.9. Acrodinia	39
5.10. Enfermedad de Hand-Shuller-Christian	40
5.11. Síndrome de Aarskog	42
5.12. Síndrome de Apert	44
5.13. Síndrome de Shchinzal-Giedion	46
5.14. Síndrome de Cornelia de Lange	49
6. Conclusiones	51
7. Bibliografía	53

Introducción

La erupción dental, es el resultado de la acción simultánea de varios factores tales como: la calcificación de los dientes, la nutrición, el desplazamiento en dirección axial desde su posición en la cripta alveolar del hueso hasta su posición funcional en la cavidad oral; factores de genéticos y hereditarios, que constituyen un proceso fisiológico que nos lleva al desarrollo del aparato digestivo.

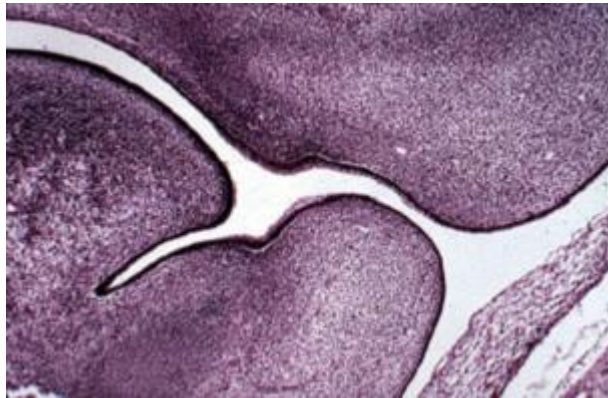
Se ha encontrado en la literatura, que para que se lleve a cabo una erupción dental normal, es necesario que exista un desarrollo y crecimiento armonioso de todos los factores involucrados, entendiéndose como desarrollo al aumento de la fisiología y función de dichas estructuras definiendo así como el crecimiento de las mismas. La erupción es por consiguiente un proceso continuo que se inicia desde la formación del germen dentario hasta su posición funcional.

El proceso de erupción de dientes permanentes comienza a los 6 años con la erupción del primer molar permanente en boca, convirtiendo la dentición primaria en dentición mixta. La dentición permanente se completa a los doce años cuando hacen erupción los segundos molares, faltando por erupcionar los terceros molares, cuya edad de erupción se considera normal entre los dieciocho y treinta años

El patrón normal de erupción dental es variable tanto en la dentición temporaria como en la permanente, observándose mayores modificaciones en la cronología que en la secuencia. Viéndose estas dos afectadas por la nutrición, esta guarda una estrecha relación. La alimentación, y la nutrición, van a ser los principales factores exógenos que permitan un correcto crecimiento y desarrollo, puesto que aportarán del exterior los elementos imprescindibles para ello. Así como también los factores del tipo sistémicos, que afectan por las características en signos y síntomas resultantes de una causa común o que aparecen en combinación como expresión del cuadro

clínico de una enfermedad o de una alteración hereditaria, llamándosele, síndrome. y es así como se trata de demostrar en este trabajo que en el proceso de erupción, se presentan factores significativos que dan explicación no sólo en la variabilidad de cronología sino en secuencia.

1. Morfogénesis del órgano dentario



En el curso del desarrollo de los órganos dentarios humanos aparecen sucesivamente dos clases de dientes: los primarios y los permanentes. Ambos se originan de la misma manera y presentan una estructura histológica similar.

Los dientes se desarrollan partir de brotes epiteliales que, normalmente, empiezan a formarse en la porción anterior de los maxilares y luego avanzan en dirección posterior. Las dos capas germinativas que participan en la formación de los dientes son: El epitelio ectodérmico, que origina el esmalte, y el ectomesénquima que forma los tejidos restantes.²

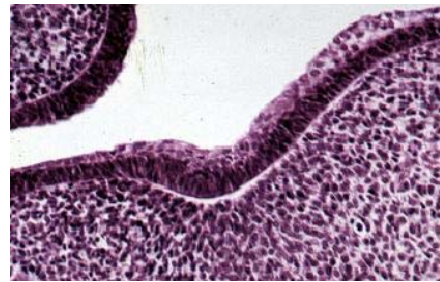
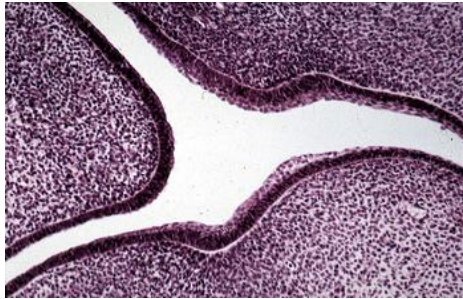
A partir de la sexta semana de vida intrauterina, se nota la primera diferenciación de la lámina dental, a partir del ectodermo que tapiza la cavidad bucal primitiva o estomoideo. El epitelio en este momento está constituido por dos capas, la superficial de células aplanadas y otra basal

¹ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/02_big.html

² William Ganong, Fisiología médica. Ed. El manual moderno. México 1990

de células altas, conectadas al tejido conectivo embrionario por medio de la membrana basal. Se postula hoy que la membrana basal constituye un factor importante para la diferenciación celular y organogénesis dental, de acuerdo con los resultados de los trabajos de cultivos celulares sobre inducción epitelio mesénquima.³

Inducidas por el ectomesénquima subyacente, las células basales de este epitelio bucal proliferan a todo lo largo del borde libre de los futuros maxilares, dando lugar a dos nuevas estructuras, lamina vestibular y lamina dentaria.



- Lamina vestibular: sus células proliferan dentro del ectomesénquima, se agrandan rápidamente, degeneran y forman una hendidura que constituye el surco vestibular entre el carrillo y la zona dentaria.
- Lamina dentaria: merced a una actividad proliferativa intensa y localizada, en la octava semana de vida intrauterina, se forman en lugares específicos 10 crecimientos epiteliales dentro del ectomesénquima de cada maxilar, en los sitios correspondientes a los 20 dientes deciduos.

³ M. E. Gómez de Ferraris A. Campos Muñoz. Histología y embriología bucodental. 2da. Ed. Médica Panamericana. Madrid España 2003

⁴ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/03_bb.html

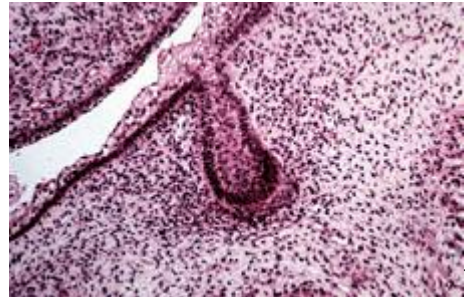
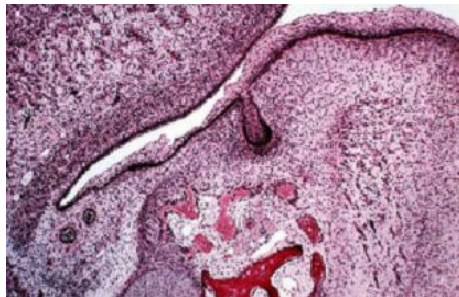
⁵ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/04_bb.html

Los gérmenes dentarios siguen en su evolución una serie de etapas que, de acuerdo a su morfología, se denominan: estadio de brote macizo o yema, estadio de casquete, estadio de campana y estadio de folículo dentario, terminal o maduro.

1.2 Estadio de brote o yema

El periodo de iniciación y proliferación es breve y casi a la vez aparecen diez yemas en cada maxilar. Son engrosamientos de aspecto redondeado que surgen como resultado de la división mitótica de algunas células de la capa basal del epitelio en las que asienta el crecimiento potencial del diente. Estos serán los futuros órganos del esmalte que darán lugar a único tejido de naturaleza ectodérmica del diente, el esmalte.

Esta etapa se caracteriza por un alto contenido de glicógeno, típico de los epitelios en proliferación.



1.3 Estadio de casquete

La proliferación desigual del brote alrededor de la novena semana, a expensas de sus caras laterales o bordes, determina una concavidad en

⁶ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/13_big.html

⁷ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/14_big.html

su cara profunda por lo que adquiere el aspecto de un verdadero casquete. Su concavidad central encierra una pequeña porción del ectomesénquima que lo rodea; es la futura papila dentaria, que dará origen al complejo dentinopulpar.⁸

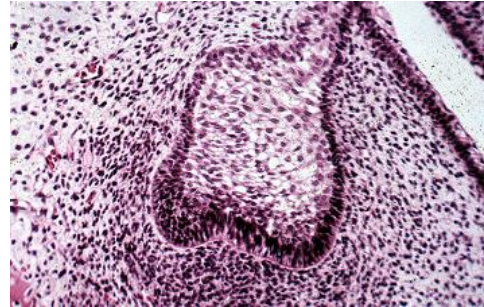
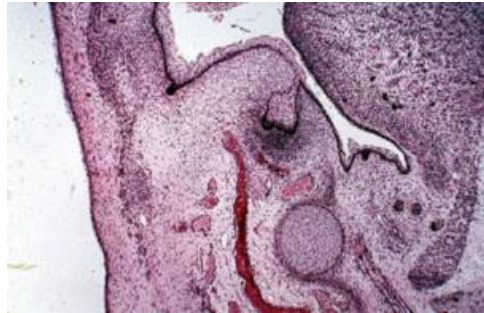
Histológicamente podemos distinguir las siguientes estructuras en el órgano del esmalte y órgano dental: epitelio externo, epitelio interno y retículo estrellado.

- El epitelio externo del órgano del esmalte está constituido por una sola capa de células cuboides bajas, dispuestas en la convexidad que están unidas a la lámina dental por una porción del epitelio, llamada pedículo epitelial.
- Epitelio interno del órgano del esmalte se encuentra dispuesto en la concavidad y está compuesto por un epitelio simple de células más o menos cilíndricas bajas. Estas células aumentarán la altura, en tanto su diferenciación se vuelve más significativa. Se diferencian en ameloblastos, de ahí que suele denominarse epitelio interno, preameloblástico o epitelio dental interno.
- Entre ambos epitelios, por aumento del líquido intercelular, se forma una tercera capa, el retículo estrellado, constituido por células de aspecto estrellado cuyas prolongaciones se anastomosan formando un retículo. Las células están unidas mediante desmosomas, conformando una red celular continua.

El tejido conectivo embrionario o mesénquima que hay en el interior de la concavidad, por influencia de epitelio proliferativo se condensa por división celular y aparición activa de capilares, dando lugar a la papila dentaria; futura formadora del complejo dentinopulpar.

⁸ William Ganong, Fisiología médica. Ed. El manual moderno. México 1990

El tejido mesenquimático que se encuentra inmediatamente por fuera del casquete, rodeándolo casi en su totalidad, salvo en el pedículo, también se condensa volviéndose fibrilar y forma el saco dentario primitivo o folículo dental. El órgano del esmalte, la papila y el saco constituyen en conjunto el germen dentario.



1.4 Estadio de campana

Ocurre sobre las catorce a dieciocho semanas de vida intrauterina. Se acentúa la invaginación del epitelio interno adquiriendo el aspecto típico de una campana.

En este estadio es posible observar codificaciones estructurales e histoquímicas en el órgano del esmalte, papila y saco dentario respectivamente. El desarrollo del proceso permite considerar en el estadio de campana una etapa inicial y otra más avanzada, donde se hacen más evidentes los procesos del morfo e histodiferenciación.¹¹

- Órgano del esmalte: en esta etapa inicial, el órgano del esmalte presenta una nueva capa, el estrado intermedio, situada entre el retículo estrellado y el epitelio interno. La presencia de esta estructura

⁹ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/17_big.html

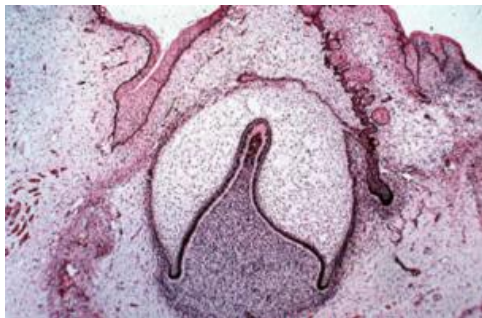
¹⁰ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/19_bb.html

¹¹ M. E. Gómez de Ferraris A. Campos Muñoz. Histología y embriología bucodental. 2da. Ed. Médica Panamericana. Madrid España 2003

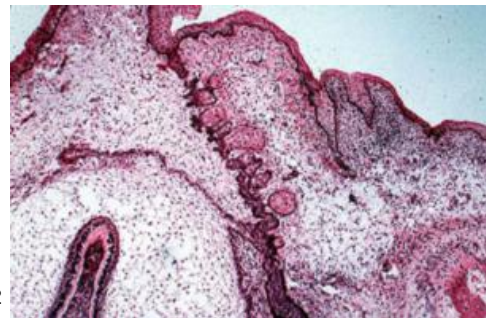
celular en el órgano del esmalte es un dato muy importante para realizar el diagnóstico histológico diferencial con la etapa anterior.

- Epitelio externo: las células cúbicas se han vuelto aplanadas tomando el aspecto de un epitelio plano simple. Al final de esta etapa el epitelio presenta pliegues debido a invaginaciones o brotes vasculares provenientes de saco dentario, que aseguran la nutrición del órgano del esmalte, que como todo epitelio es avascular. La invasión vascular es más evidente en la fase previa al comienzo de la secreción del esmalte.
- Retículo estrellado: es notable el aumento del espesor por el incremento de líquido intercelular, pero al avanzar el desarrollo su espesor se reduce a nivel de las cúspides o bordes incisales. En dichas zonas, donde comienzan a depositarse las primeras laminillas de dentina, se corta la fuente de nutrientes de órgano del esmalte provenientes de la papila.
- Epitelio interno: las células del epitelio interno o pre ameloblastos diferencian ameloblastos jóvenes, son células cilíndricas bajas y sus organoides no presentan aun en esta fase una orientación definida. Raschkow advirtió en este periodo morfogénico, una condensación de fibras argirofílicas por debajo y adyacente al epitelio interno del órgano del esmalte. Esta condensación se denomina membrana preformativa y actualmente recibe el nombre de lamina basal ameloblástica. Distintos autores coinciden en afirmar que con microscopía electrónica esta membrana, situada debajo del epitelio dental interno, es una típica membrana basal a la que se añade un material finamente filamentoso, que incrementa su espesor, por la cual de bajo se localizan algunas fibras colágenas.
- Papila dentaria: la diferenciación de los odontoblastos se realiza a partir de las células ectomesenquimáticas de la papila que evolucionan transformándose primero en preodontoblastos, luego en odontoblastos

jóvenes y por ultimo en odontoblastos maduros o secretores. Estos adoptan una forma cilíndrica, con un núcleo polarizado hacia la región distal de la célula. En su extremo proximal o libre se diferencia una prolongación citoplasmática única que queda localizada en plena matriz destinaría, llamada prolongación principal, proceso odontblástico o prolongación odontoblástica.



12



13

1.5 Estadio terminal o de folículo dentario

En esta etapa se comienza cuando se identifica, en la zona de las futuras cúspides o borde incisal, la presencia del depósito de la matriz del esmalte sobre las capas de la dentina en desarrollo. El crecimiento aposicional del esmalte y dentina se realiza por él depósito de placas sucesivas de una matriz extracelular en forma regular y rítmica. Se alternan periodos de actividad y reposos a intervalos definidos.¹⁴

La elaboración de la matriz orgánica a cargo de los odontoblastos para la dentina y de los ameloblastos para el esmalte, es una inmediatamente seguida por las fases iniciales de su mineralización.

¹² http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/26_big.html

¹³ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/27_big.html

¹⁴ William Ganong, Fisiología médica. Ed. El manual moderno. México 1990

El mecanismo de formación de la corona se realiza de la siguiente manera, primero se depositan unas laminillas de dentina y luego se forma una de esmalte.

El proceso se inicia en las cúspides do bordes incisales y paulatinamente se extiende hacia cervical. En elementos dentarios multicuspidados, se inicia en cada cúspide de forma independiente y luego se unen entre sí. Esto da como resultado la presencia de surcos en la superficie oclusal de los molares y premolares, determinando su morfología característica, que permite diferenciarlos anatómicamente entre sí.

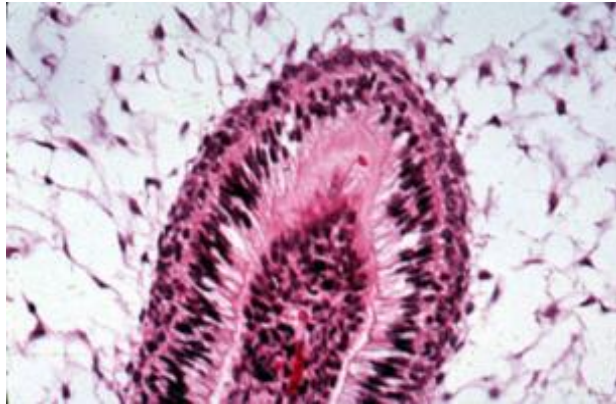
La membrana basal futura conexión amelodentinaria puede ser lisa o presentar ondulaciones festoneadas, en algunos sitios de la membrana basal presenta soluciones de continuidad por donde se extienden algunas prolongaciones de los odontoblastos, que en el esmalte forman los husos adamantinos o los conductillos o túbulos dentinarios remanentes.

Una vez formado el patrón coronario y comenzado el proceso de histogénesis dental mediante los mecanismos de dentinogénesis y amelogénesis, de forma centrifuga la primera y centrípeta la segunda, comienza el desarrollo y la formación del patrón radicular.

La mineralización de los dientes primarios se inicia entre el quinto y el sexto mes de vida intrauterina; por eso al nacer existen tejidos dentarios calcificados en todos los dientes primarios y en los primeros molares permanentes.

Cuando la corona se ha formado el órgano del esmalte se atrofia y constituye el epitelio dentario reducido, que sigue unido a la superficie del

esmalte como una membrana delgada. Cuando el diente hace erupción algunas células del epitelio reducido de las paredes laterales de la corona se une a la mucosa bucal y forman la fijación epitelial o epitelio de unión. Dicho epitelio de fijación une la encía con la superficie del diente y establece, además un espacio virtual que se denomina surco gingival.



1.6 Desarrollo y formación del patrón radicular

En la formación de la raíz, la vaina epitelial de Hertwig desempeña un papel fundamental como inductora y modeladora de la raíz del diente. La vaina epitelial es una estructura que resulta de la fusión del epitelio interno y externo del órgano del esmalte sin la presencia del retículo estrellado a nivel del asa cervical o borde genético.

En este lugar que es la zona de transición entre ambos epitelios, las células mantienen un aspecto cuboideas. La vaina prolifera en profundidad en relación con el saco dentario por su parte externa y con la papila dentaria internamente. En este momento las células muestran un alto

¹⁵ http://www.usc.edu/hsc/dental/ohisto/Cards/tdev/32_big.html

contenido de ácidos nucleicos, relacionado con la división o mitosis celular.¹⁶

Al proliferar, la vaina induce a la papila para que se diferencian en la superficie de mesénquima papilar, los odontoblastos radiculares. Cuando se deposita la primera capa de dentina radicular, la vaina de Hertwig pierde su continuidad, es decir que se fragmenta y forma los restos epiteliales de Malassez, que en el adulto persisten cercanos a la superficie radicular dentro el ligamento periodontal. Se ha sugerido que un factor importante en el proceso de fragmentación de la vaina de Hertwig es la disminución rápida en la expresión de la molécula p-cadherina, relacionada con la adhesión celular. Si bien los restos de Malassez no poseen ninguna función en la odontogénesis, son la fuente de origen del revestimiento epitelial de los quistes radiculares.

En síntesis la elaboración de dentina por los odontoblastos es seguida por la regresión de la vaina y la diferenciación de los cementoblastos, a partir de las celular mesenquimáticas indiferenciadas del ectomesénquima del saco dentario que rodea la vaina. El desplazamiento de las células epiteliales de la vaina hacia la zona periodontal comienza con la formación de dentina.

La formación del patrón radicular involucra, también como hemos visto, fenómenos inductivos; el epitelio de la vaina modela además el futuro límite dentinocementario e induce la formación de dentina por dentro y cemento por fuera.

¹⁶ M. E. Gómez de Ferraris A. Campos Muñoz. Histología y embriología bucodental. 2da. Ed. Médica Panamericana. Madrid España 2003

2. Mecanismos de erupción del diente.

Tradicionalmente se ha considerado que la erupción del diente era un proceso del desarrollo por el que el diente se desplazaba en dirección axial desde su posición en la cripta alveolar del hueso hasta su posición funcional en la cavidad oral. Sin embargo, puede considerarse que la erupción es un proceso que dura toda la vida, ya que el diente se desplaza axialmente en respuesta a cambios en su situación funcional.¹⁸

La velocidad de erupción representa un equilibrio entre las fuerzas que tienden a mover el diente hacia la boca (fuerza eruptiva) y las que tienden a evitar este movimiento (fuerza de resistencia). La resistencia puede deberse a los tejidos blandos y al hueso alveolar que recubren el diente, a la viscosidad del ligamento periodontal que lo rodea y a las fuerzas oclusales. Por el momento, es poco lo que se conoce acerca de la naturaleza, la procedencia y la magnitud de cualquiera de las fuerzas eruptivas o de resistencia. Además, no se sabe si las fuerzas tienen la misma naturaleza y el mismo valor en los distintos estadios de ciclo eruptivo. A grandes rasgos, podemos decir que esta situación se debe a las dificultades encontradas para producir sistemas experimentales que permitan aislar y estudiar los posibles agentes relacionados con el proceso de erupción.

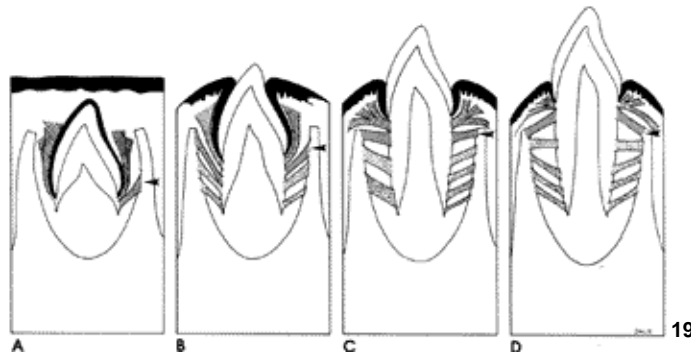
Las teorías elaboradas para explicar el mecanismo de la erupción dental pueden dividirse en dos grupos principales. Unas sugieren que el diente es empujado como consecuencia de las fuerzas generadas por debajo y alrededor de él, ya sea por el hueso alveolar, el crecimiento de la raíz, la presión arterial o el líquido intercelular o la proliferación celular.

¹⁸ William Ganong, Fisiología médica. Ed. El manual moderno. México 1990

Otras defienden que se produce una tracción sobre el diente como consecuencia de la tensión existente en el interior del tejido conjuntivo del ligamento periodontal. Aunque ninguna de las teorías ha sido confirmada por suficientes pruebas experimentales, este breve resumen mostrara:

- Que el mecanismo de erupción es una propiedad del ligamento periodontal.
- Que no es necesaria una fuerza de tracción sobre el diente hacia la boca
- Que el proceso probablemente sea multifactorial y que son mas de uno los agentes que contribuyen de forma importante a la fuerza eruptiva global.
- Y que podría intervenir una combinación de la actividad de los fibroblastos y de las presiones vascular o hidrostática del tejido.

2.1 Hipótesis de motilidad (contractilidad de los fibroblastos periodontales)



La función que los fibroblastos de ligamento periodontal pueden llevar acabo durante la erupción se basa en la noción de que estas celular son capaces de ejercer una fuerza de tracción sobre el diente a través dela red de colágeno o de los contactos intercelulares. Esta

¹⁹ <http://www.odontologia.com.br/imagens/image52.gif>

Acción es análoga, en cierto modo, a los acontecimientos que se produce durante la contracción e una herida y que parecen ser consecuencia de las actividades de unas células especializadas denominadas miofibroblastos. Sin embargo, el ligamento periodontal es bastante distinto del tejido de granulación y existen abundantes pruebas en contra de la necesidad de que exista una fuerza eruptiva de tracción que actúe sobre la red de colágeno periodontal. Revisando las pruebas de acuerdo con los criterios aludidos, no existen datos que indiquen que los fibroblastos puedan ejercer, en condiciones fisiológicas, una fuerza suficiente para mover un diente en un a dirección favorable a la erupción.

Tampoco a sido posible diseñar procedimientos que afecten de forma selectiva a la actividad de los fibroblastos periodontales in vivo y que permitan valorar si los métodos experimentales tienen un efecto previsible sobre la erupción. Hasta la fecha, las pruebas relativas a las hipótesis sobre la actividad de los fibroblastos se basan casi por completo en su morfología y en las posibles características del sistema que mantendrían las fuerzas eruptivas durante periodos prolongados.

Una forma de valorar la contribución de los fibroblastos periodontales a la erupción es a través del análisis cuantitativo de la estructura de estas células en distintos ligamentos periodontales y en los dientes que muestran conductas eruptivas diferente. Los hallazgos de los estudios que han utilizado este enfoque han aportado pruebas en contra de la hipótesis de la movilidad. Ejemplo, cuando se comparan los fibroblastos periodontales de los dientes en periodo de rápida erupción con los de los dientes que ya han erupcionado, no se observan diferencias ni en las células ni en sus distintos organuelos.

2.2 Hipótesis de la presión vascular

La vascularización periodontal podría generar una fuerza eruptiva actuando bien directamente a través de las presiones sanguíneas o de forma indirecta, influyendo en las presiones del tejido periodontal. Tanto si actúa de forma directa como si lo hace de forma indirecta, la hipótesis vascular periodontal no requiere un mecanismo de acción que suponga la tracción en los tejidos periodontales.

El hecho de que un diente se mueva en sincronía con el pulso arterial demuestra que las presiones vasculares pueden alterar la posición de los dientes en los alvéolos. Además, los cambios espontáneos de la presión arterial influyen sobre la erupción, y con la muerte, cuando la presión arterial es igual a cero, la erupción cesa. Por lo tanto, existen algunas pruebas de que, sin intervención experimental, las presiones vasculares e hidrostáticas pueden producir una fuerza suficiente para mover un diente en una dirección favorable a la erupción. Las alteraciones experimentales de la vascularización periodontal secundarias a la administración de fármacos vaso activos o a interferencias con la innervación vasomotora simpática determinan también cambios predecibles en la conducta eruptiva.

Para mantener los movimientos eruptivos de acuerdo con la hipótesis vascular, es necesario postular que las presiones del tejido periodontal son altas, que existen presiones diferenciales a lo largo del ligamento y que los cambios de estas presiones determinan alteraciones del comportamiento eruptivo. De hecho, existen datos que apoyan los tres postulados. Sin embargo, sigue discutiéndose si las presiones hidrostáticas de ligamento periodontal son superiores o inferiores a la atmosférica.

2.3 Hipótesis del crecimiento radicular

Se han sugerido que el propio crecimiento dentario sería la fuerza responsable de la erupción: el crecimiento axial del diente lo empujaría sobre el fondo del alveolo y provocaría, de rechazo, el desplazamiento vertical del diente. La proliferación hística en el extremo apical de la raíz lo que permite que el diente salga o si la raíz se adapta a la erupción creciendo longitudinalmente.

De manera experimental se han administrado antimetabólicos o productos citotóxicos para analizar el efecto de la no-proliferación hística en la erupción dentaria. Los resultados han sido evidentes por que retrasa significativamente el proceso eruptivo. Lo que no se ha podido identificar es la especificidad de estos fármacos, puesto que tienen una acción sistémica general que no solo influye sobre el crecimiento dentario, si no que afecta a conjunto de estructuras peri dentarias que se ven igualmente alteradas en su metabolismo y actividad proliferativa.

La sección experimental del tercio apical de la raíz no siempre implica, por otro lado, un retraso en la erupción, el diente sigue creciendo aunque no tenga la base proliferativa que, presumiblemente, le empujaría a la erupción. También es común observar la erupción de caninos o terceros molares semiimpactados que hacen erupción tardía cuando y tienen la raíz completamente formada y el ápice cerrado; por el contrario se presencia, a veces, que dientes patológicos que no tienen raíz son capaces de hacer erupción con normalidad.

Parece también que el crecimiento de los tejidos duros dentarios pudiera tener alguna influencia en la erupción, aunque sea posible

identificar la importancia cuantitativa de la actividad hística en el crecimiento dentario.

3. Factores regulatorios de la erupción

3.1 Factores regulatorios sistémicos

1. Hormona paratiroidea (PTH):

-Promueve la reabsorción ósea tanto de las células presentes y el rango de actividad entre las células clásticas individuales.

-Estimula los odontoblastos

-Formación de células gigantes multinucleadas con fenotipo osteoclastico

2. Dihydroxivitamin D₃1,25,

-Incrementar la actividad de reabsorción de los osteoclastos, sin un incremento en el número de osteoclastos.

3. Calcitonina

-Inhibe la reabsorción por inhibición de la motilidad citoplasmática y produce retracción celular.²⁰

3.2 Factores regulatorios locales

Los osteoclastos son sujetos de mecanismos regulatorios extensos que son facilitados por mediadores de efectos osteoblásticos de hormonas osteotrópicas y mediadores locales de estas células.

La presencia de leucocitos antígenos en la membrana celular osteoclástica favorece la derivación de osteoclastos y de sus precursores de la célula multipotencial que produce leucocitos sanguíneos periféricos.

²⁰ Abul K. Abbas Andrew. H. Lichtman. Inmunología celular y molecular. 5ta. ed. Ed. Elsevier. Barcelona España. 2003

Muchos factores locales son la clave de la formación osteoclástica, regulación, activación incluyendo:

-Factor estimulante de colonias macrófago (M-CSF)

-Interleuquina 1 (IL-1)

-Interleuquina 6 (IL-6)

-Interleuquina 11 (IL-11)

TNF-Factor de necrosis tumoral ().

Generalmente estas cito quinas estimulan el desarrollo de osteoclastos. Sin embargo en muchos casos se requiere un reconocimiento célula- célula entre osteoblastos, osteoclastos progenitores y osteoclastos para la formación y activación. Ellos son secretados de células inflamatorias (macrófagos, PMN neutro filo) y osteoblastos como resultado de la estimulación de la bacteria, productos tisulares y las citoquinas.

Sahara en el 2001, reportó que en caso de reabsorción interna, los odontoblastos de la superficie de la predentina están degenerados, atrofiados o achatados antes que los preodontoclastos entren en contacto con la predentina. En otras regiones los odontoblastos han desaparecido de la predentina antes de la llegada de los preodontoclastos. La reabsorción interna antes del recambio de los dientes podría ser una reabsorción patológica, debido a la infiltración de infiltrado celular en la cámara pulpar antes de la aparición de los odontoclastos en la superficie dentinal.

La superficie radicular se puede proteger de la actividad reabsortiva por barreras físicas como las capas desmineralizadas, células formadoras de sustancia dental y fibras periodontales.

Los procesos infecciosos debidos principalmente a caries dental en la dentición primaria, son relativamente comunes en niños. A nivel del diente temporal, la reacción del tejido pulpar a caries profunda difiere de aquella en la dentición permanente, pues se caracteriza por la rápida extensión de los cambios inflamatorios por toda la porción coronal del diente, lo que es un proceso irreversible; y si no se le da el tratamiento adecuado, involucrará el tejido radicular también. Una infección a nivel de los dientes temporales es más difusa y los tejidos que les rodean son menos capaces de limitar el proceso con un «muro» afectando, así, rápidamente a los dientes primarios adyacentes y/o a aquellos permanentes subyacentes, y observándose casos de celulitis y abscesos totalmente exagerados en un niño.²¹

Sus consecuencias locales pueden ser:

- a. A nivel del diente primario perjudicado: destrucción ósea a nivel interradicular y/o apical, reabsorción radicular apical patológica, reabsorción interna e infraoclusión de este diente.
- b. A nivel del diente primario adyacente: reabsorción patológica, debido a una destrucción e inflamación tisular severa de la pieza vecina afectada.
- c. A nivel del diente permanente sucesor y adyacente: por su cercana relación a las raíces de los dientes temporales se pueden observar alteraciones como:

²¹ Abul K. Abbas Andrew. H. Lichtman. Inmunología celular y molecular. 5ta. ed. Ed. Elsevier. Barcelona España. 2003

- Defectos de esmalte

- Alteración en el proceso de erupción (tanto en el tiempo de erupción como dirección de erupción)

- Desarrollo tardío del germen permanente
- - Formación de un quiste dentígero.

Se debe de tener en cuenta que el grado de daño irreversible al diente sucesor de un diente primario con un proceso infeccioso, puede ser influenciado por varios factores:

I. Estado de desarrollo del diente permanente: el infiltrado inflamatorio del tejido folicular en un estado temprano de la formación dental es más probable que conduzca a un daño irreversible.

II. Virulencia del microorganismo presente: la capacidad que tenga el microorganismo para ganar acceso al tejido pulpar del diente primario.

III. Resistencia del huésped, local o general: el grado de resistencia local en el diente temporal dañado viene a manifestarse por la producción de dentina secundaria, la formación de pólipos pulpares y el aumento de la vascularidad pulpar; y en casos donde el proceso inflamatorio se extiende al área periapical, dicho proceso no es delimitado lo que afecta rápidamente al diente permanente subyacente.

IV. Duración de la infección: a mayor tiempo de que un diente primario con infección esté sin tratamiento, existirá mayor probabilidad de daño y de un daño más severo.

Las injurias traumáticas en la dentición primaria están confinadas especialmente a las estructuras de soporte. En molares, por ser

multirradiculares y tener una extensa superficie radicular disminuyen la probabilidad de daño severo al ligamento periodontal al ser comparado con los incisivos.

Los niños generalmente experimentan trauma en el mentón en donde los dientes inferiores son forzados contra su oponente maxilar ocasionando una reabsorción radicular externa y necrosis. Cualquier signo de daño en el diente, compromiso periodontal o sensibilidad prolongada debe alertar al odontólogo para considerar el tratamiento.

La hipodoncia del diente permanente es muchas veces caracterizada por la retención del diente deciduo a través de la edad.

4. Cronología de la erupción temporal. ²²

Pieza	Formación de tejido duro	Cantidad de esmalte formado al nacer	Esmalte completado	Erupción	Raíz completa
Incisivo central inf.	4½ meses en el útero	Tres quintos	2 ½ meses	6 meses	1½ años
Incisivo lateral inf.	4 ½ meses en el útero	Tres quintos	3 meses	7 meses	1½ años
Incisivo central sup.	4 meses en el útero	Cinco sextos	1½ meses	7½ meses	1½ años
Incisivo lateral sup.	4½ meses en el útero	Dos tercios	2½ meses	9 meses	2 años
Primer molar inf.	5 meses en útero	Cúspides unidas	5½ meses	12 meses	2 ¼ años
Primer molar sup.	5 meses en útero	Cúspides unidas	6 meses	14 meses	2½ años
Canino inf.	5 meses en útero	Un tercio	9 meses	16 meses	3 ¼ años
Canino sup.	5 meses en útero	Un tercio	9 meses	18 meses	3 ¼ años
Segundo molar inf.	6 meses en útero	Puntas de cúspides aun aisladas	10 meses	20 meses	3 años
Segundo molar sup.	6 meses en útero	Puntas de cúspides aun aisladas	11 meses	24 meses	3 años

²² James K. Avery. Oral Development and histology. 2da. Ed. Thieme medical publishers. 121 122
Pinkham, Odontología pediátrica. 3ra. ed. Ed. McGrawhill México 2004 179

Cronología de la erupción permanente ²³

Pieza	Principio de la formación de dentina y esmalte	Calcificación completa del esmalte	Principio de la erupción	Formación completa de la raíz
Incisivo central inf.	3 a 4 meses	4 a 5 años	6 a 7 años	9 años
Primer molar inf.	Al nacer	2 ½ a 3 años	6 a 7 años	9 a 10 años
Primer molar sup.	Al nacer	2 ½ a 3 años	6 a 7 años	9 a 13 años
Incisivo central sup.	3 a 4 meses	4 a 5 años	7 a 8 años	10 años
Incisivo lateral inf.	3 a 4 meses	4 a 5 años	7 a 8 años	10 años
Incisivo lateral sup.	1 año	4 a 5 años	8 a 9 años	11 años
Canino inf.	4 a 5 meses	6 a 7 años	10 a 11 años	12 a 14 años
Canino sup.	4 a 5 meses	6 a 7 años	11 a 12 años	13 a 15 años
Primer premolar inf.	1 ¾ a 2 años	5 a 6 años	10 a 12 años	12 a 13 años
Primer premolar sup.	1 ½ a 1 ¾ años	5 a 6 años	10 a 12 años	12 a 13 años
Segundo premolar sup.	2 a 2 ½ años	6 a 7 años	10 ½ a 12 ½ años	12 a 14 años
Segundo premolar inf.	2 a 2 ½ años	6 a 7 años	11 a 12 años	13 a 14 años
Segundo molar inf.	2 ½ a 3 años	7 a 8 años	12 a 13 años	14 a 15 años
Segundo molar sup.	2 ½ a 3 años	7 a 8 años	12 a 14 años	14 a 16 años
Tercer molar inf.	8 a 10 años	12 a 16 años	17 a 30 años	18 a 25 años
Tercer molar sup.	7 a 9 años	12 a 16 años	17 a 30 años	18 a 25 años

²³ James K. Avery. Oral Development and histology. 2da. Ed. Thieme medical publishers. 121 122
Pinkham, Odontología pediátrica. 3ra. ed. Ed. McGrawhill México 2004 179

5. Trastornos sistémicos ²⁴

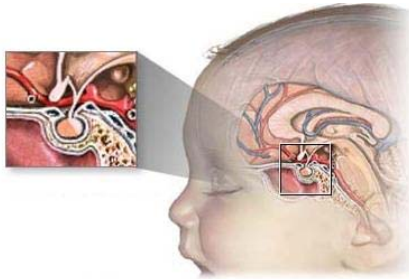
Antes de pensar que un trastorno sistémico afecte la erupción normal, hay que dar un tiempo para que trascurren variaciones normales y se manifiesten las diferencias por sexo.

A continuación se enumeran los trastornos sistémicos que están relacionados con un retraso en la erupción, de los cuales solo se mencionarán los más sobresalientes, por ser muchos de ellos extremadamente raros:

- Erupción retardada hereditaria
- Síndrome de Down
- Síndrome de Turner
- Síndrome de Gorlin-Goltz
- Hipofosfatemia familiar
- Gran deficiencia nutricional
- Hipotiroidismo
- Displasia cleidocraneal
- Hipopituitarismo
- Displasia ectodérmica
- Acondroplasia
- Amelogénesis imperfecta
- Enanismo acondroplásico
- Osteodistrofia hereditaria de Albright
- Síndrome de Lange
- Displasia frontometafisaria

²⁴ G. e. Wise, S. Fraizer-Browers R.N. D`Souza. Cellular, Molecular, and genetic determinations of tooth eruption. Crit Rev Biol Med. 2002. pg. 323-334

5.1 Hipopituitarismo



25

El enanismo, consecuencia de una insuficiencia hipofisaria anterior, puede ser idiopático o secundario a un trastorno hipofisario o hipotalámico (craneofaringioma, infecciones granulomatosis, traumatismos). Aunque pueden faltar otras hormonas hipofisarias, normalmente existe sólo una deficiencia aislada de la hormona del crecimiento.

El tratamiento consiste en el aporte suplementario de hormona del crecimiento, que estimula la diferenciación de las células precursoras de la placa del crecimiento epifisario en induce la expansión clonal de las células condrales. La detección y el tratamiento precoces son esenciales para limitar las anomalías del crecimiento. Aunque el tratamiento previene la pérdida de estatura proporcional a la edad, no puede compensar la deficiencia que ya exista en el momento del diagnóstico.

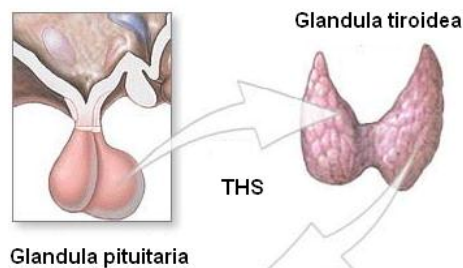
Consecuencia odontológica:

- Reducción de las medidas de las líneas faciales, especialmente de la altura facial posterior. Y de las líneas de la base del cráneo.
- A menudo se identifica una mordida abierta acompañada de la típica facies hipopituitaria inmadura.

²⁵ <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/images/ency/fullsize/17227.jpg>

- El desarrollo esquelético está proporcionalmente más retrasado que el desarrollo craneofacial, pero la erupción dental y la formación radicular pueden estar retrasadas o ser incompletas.
- Hipopituitarismo tiene efectos sobre la actividad suprarrenal, puede producir hipotiroidismo y conlleva un cierto riesgo de coma hipopituitario. Esto puede verse precipitado por cualquier acontecimiento estresante, como un traumatismo, una intervención quirúrgica, la anestesia general o las infecciones.

5.2 Hiperpituitarismo



26

- El gigantismo/acromegalia como consecuencia de la hipersecreción primaria de hormonas hipofisarias y la hiperplasia hipofisaria suelen asociarse a neoplasias hipofisarias, que son muy poco frecuentes en niños. No obstante, la hipersecreción hormonal puede ser un hallazgo secundario en algunos trastornos como el hipogonadismo, el hipoadrenalismo y el hipotiroidismo, debido a una reducción de la retroalimentación negativa hormonal.
- La magnitud de las manifestaciones craneofaciales del Hipopituitarismo depende del momento del comienzo y de la duración de la hiposecreción. En los niños en los que no se han cerrado las epífisis, la

²⁶ <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/images/ency/fullsize/9971.jpg>

hipersecreción de hormona del crecimiento da lugar a gigantismo, enfermedad que consiste en un exceso generalizado del crecimiento del esqueleto y los tejidos blandos con un notable aumento de la altura y el tamaño.²⁷

- El gigantismo, aunque es poco frecuente, suele ser secundario a un adenoma eosinófilo, aun que también puede serlo a un tumor hipotalámico. En adolescentes y adultos en los que ya se han cerrado las epífisis, la hipersecreción da lugar a acromegalia, que consiste fundamentalmente en un incremento del tamaño de las partes distales del cuerpo sin que apenas aumente la estatura.
- Consecuencias odontológicas:
 - Desarrollo precoz y acelerado del esqueleto craneofacial.
 - Prognatismo
 - Aceleración del desarrollo y la erupción de los dientes, aumento irregular del tamaño de la lengua y los rasgos faciales.
 - Marcado engrosamiento del cráneo y el hueso cortical del maxilar inferior.
 - Desarrollo excesivo de las estructuras óseas, con hipercementosis y escasa maduración y calidad de los huesos (osteoporosis).

5.3 Hipotiroidismo

Puede ser congénito (cretinismo) o adquirido (mixedema juvenil). La deficiencia de hormonas tiroidea suele ser secundaria a una alteración tiroidea primaria y con menor frecuencia a una insuficiencia hipotalámica y/o hipofisaria. El cretinismo es muy raro en los países en los que se afectan pruebas antenatales. Puede deberse a aplasia, Hipoplasia o

²⁷ G. e. Wise, S. Fraizer-Browers R.N. D`Souza. Cellular, Molecular, and genetic determinations of tooth eruption. Crit Rev Biol Med. 2002. pg. 323-334

descenso defectuoso de la glándula, a errores metabólicos congénitos familiares, a teratógenos intrauterinos maternos, a una deficiencia de yodo o a causas idiopáticas. El mixedema juvenil puede deberse a multitud de causas: tiroidectomía, radiación tiroidea, trastornos auto inmunes, infecciones o fármacos.²⁸

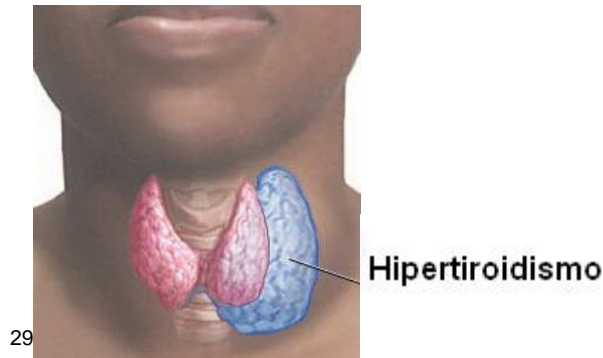
Los cambios hipotiroideos incluyen retraso del crecimiento, reducción de la actividad física, reducción de la circulación, tono muscular defectuoso, alteraciones del habla, retraso del desarrollo mental y manifestaciones craneofaciales.

Obviamente, estos cambios dependerán de la edad de comienzo de la enfermedad, del grado de déficit hormonal y de la premura del diagnóstico y el tratamiento. El tratamiento va dirigido a reponer el déficit mediante hormona sintética (tiroxina) o tiro proteína animal; actualmente, en los países más desarrollados se efectúan pruebas de función tiroidea después del nacimiento mediante la medición de los niveles de hormonas tiroideas (T3 y T4). Consecuencias odontológicas:

- Reducción del crecimiento facial vertical, disminución de la longitud y flexibilidad de la base craneal, protrusión del maxilar superior y mordida abierta con patrones faciales inmaduros.
- Retraso de la erupción y aumento del espacio interdental.
- Retraso del desarrollo e Hipoplasia.

²⁸ Lynch M. Brighman V. Y Greenberg M. Medicina bucal de Burket. 9na ed. Ed. McGrawhill-Interamericana. México 1994

5.4 Hipertiroidismo



Aunque se desconoce su etiología, el hipertiroidismo puede estar relacionado con deficiencias inmunológicas, trastornos infecciosos, anomalías hereditarias y neoplasias. Se asocia con mayor frecuencia a la enfermedad de graves, al bocio toxico multinodular, al adenoma toxico y a la tiroiditis subaguda. El hipotiroidismo es 5 veces más frecuente en mujeres y normalmente aparece a los 12-14 años de edad. Normalmente se asocia al bocio y tienen una evolución clínica cíclica.

Los cambios hipertiroides pueden simular un estado de hiperactividad del sistema simpático (nerviosismo, inestabilidad emocional, intolerancia al calor, pérdida del peso a pesar de un aumento del apetito, insomnio abundante perspiración, cambios en la piel, pelo y uñas y alteraciones gastrointestinales). A menudo se observan anomalías oculares, como retraso palpebral, exoftalmos y ensanchamiento de las fisuras palpebrales, así como anomalías cardiovasculares. Manifestaciones odontológicas:

- Aceleración del crecimiento y el desarrollo del complejo y el esqueleto craneofaciales.
- Erupción precoz de los dientes.

²⁹ <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/images/ency/fullsize/17071.jpg>

- Destrucción periodontal/periapical y osteoporosis.
- Aumento de la altura facial vertical con mordida abierta y ligero prognatismo.

5.5 Vitamina D



Esta vitamina liposoluble existe principalmente en dos formas: ergocalciferol (ergosterol activado, calciferol, vitamina D₂), que se encuentra principalmente en la levadura irradiada y la leche metabolizada o leche de levadura; y el colecalciferol (7-dehidrocolesterol activado, vitamina D₃) que se forma en la piel humana por exposición a la luz del sol y se encuentra principalmente en los aceites de hígado de pescado y en las yemas de huevo. Cada una de las formas ha sido aislada y cristalizada.

El riñón funciona como órgano endocrino en la conversión de vitamina D pro hormona en por o menos una hormona activa la vitamina ingerida en la dieta o sintetizada en la piel, para formar 25-hidroxicolecalciferol. Que aumenta el transporte del calcio intestinal y la movilización de calcio del hueso. De todos modos, el metabolito dihidroxilado 1,25-dihidroxicolecalciferol, que es producido solo en el riñón. Es más activo metabólicamente. Inicia la síntesis en la célula de la mucosa intestinal. De una proteína específica que fija el calcio y que

³⁰ <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/images/ency/fullsize/18112.jpg>

participa en la absorción de calcio. El aumento de la concentración del calcio en el plasma, promueve la deposición de hueso, que es regulada también por la hormona paratiroidea y la calcitonina. Adicionalmente, la 1,25-(OH)₂ D₃ produce una elevación del fosfato del plasma por aumentar el transporte intestinal, la absorción tubular y la movilización de otros tejidos.

Las cantidades permitidas dietéticas diarias son extremadamente variables, dependiendo de la cantidad de vitamina D formada en la piel como resultado de la radiación ultravioleta, y de la eficacia con que el cuerpo puede metabolizar el calcio y el fósforo.³¹

Carencia

Etiología: la enfermedad ósea metabólica originada por la carencia de vitamina D, se llama raquitismo en los niños y osteomalacia en los adultos. Estas enfermedades se originan por factores patogénicos comunes, pero difieren en su expresión clínica y patológica, debido a diferencias entre los huesos en crecimiento y los huesos formados.

La exposición inadecuada a la luz del sol, y un ingreso dietético pobre, suelen ser necesarios para que se desarrolle carencia clínica de vitamina D. El raquitismo no es raro en los trópicos, debido al fajado de los niños pequeños y al confinamiento de las mujeres y los niños en el hogar. Las deficiencias condicionadas son causadas por mal absorción o por mala utilización tisular.

³¹ A.Cameron, R. Windmer. Odontología pediátrica. Ed. Harcourt Internacional. Madrid España. 1998

Todos los rasgos del raquitismo y de la osteomalacia pueden hacerse evidentes cuando el aporte de vitamina D es inadecuado su metabolismo anormal o cuando los tejidos son resistentes a su acción.

Anatomía patológica: las alteraciones patológicas en los niños comprenden una calcificación defectuosa del hueso en crecimiento e hipertrofia de los cartílagos epifisarios. Las células de los cartílagos epifisarios paran en su degeneración, pero sigue formándose nuevo cartílago, de tal forma que el cartílago epifisario aumenta irregularmente de anchura. Entonces se para la calcificación y se acumula material osteoide en torno a los capilares de la diáfisis. El hueso reticular de la diáfisis y del hueso cortical, puede ser reabsorbido en la carencia crónica.

El tratamiento adecuado permite la deposición de calcio y de fosfato a través de la degeneración de las células cartilaginosas en 24 horas, y la penetración de una red vascular en el plazo de 48 horas. En la diáfisis deja deformarse material osteoide y se reanuda la producción endocondral normal de nuevo hueso. Las alteraciones en los adultos son similares. Pero no están limitadas a las extremidades de los huesos largos, ya que ha cesado el crecimiento.³²



³² Lokesh Suri, Eleni Gagari, Heleni Vastadis, Delayed tooth eruption: Pathogenesis, diagnosis, and treatment. A literature review. American journal of orthodontics and dentofacial orthopedics volume 126 number 4. oct.2004 pg. 432-442

³³ <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/images/ency/fullsize/18111.jpg>

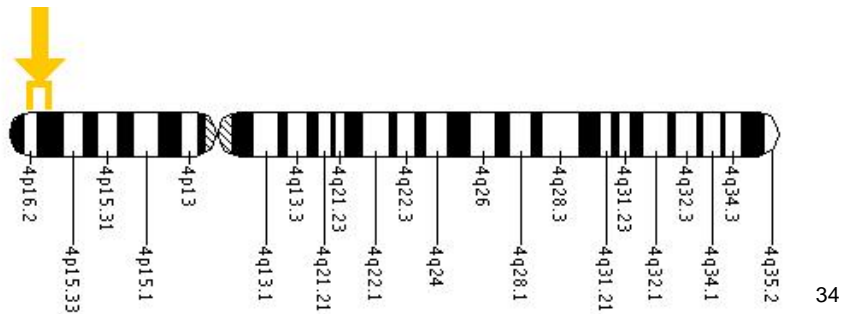
5.6 Paquioniquia congénita

El nombre de esta enfermedad sumamente rara también llamada síndrome de jadassohn-Ledawandowsky, que se refiere al engrosamiento congénito notable de las uñas de los dedos de los pies y de las manos, describe otro síndrome raro que incluye queratosis e hiperhidrosis palmoplantar, queratosis folicular alrededor de las rodillas y codos, leucoqueratosis bucal y las alteraciones notables de las uñas. Se transmite por herencia autosómica dominante, pero con penetrancia baja. Las lesiones ungueales aparecen poco después del nacimiento y se caracterizan por uñas tubulares engrosadas, duras, llenas con un material corneo parduzco que se proyectan hacia arriba desde el lecho ungueal en sus bordes libres. Es común la información paroniquial. El engrosamiento queratósico seca de otras partes. En los pies se forman ampollas, cuya infección secundaria puede originar deformidad incapacitante. También se han publicado distrofia corneal, cabello escaso, engrosamiento de las comisuras laringeas, tímpano y mucosa nasal, y retraso mental.

La leucoqueratosis bucal consiste en un engrosamiento focal o generalizado, afecta principalmente el dorso de la lengua, que se torna grueso y de color blanco grisáceo; También pueden afectarse los carrillos en la línea interdental y los labios. Así mismo, son características de este síndrome una ulceración aftosa bucal frecuente y la presencia de dientes natales.

Histológicamente, la mucosa muestra acantosis y edema intracelular o vacuolización de las células espinosas que recuerda el nevo esponjoso blanco. Es evidente la paraqueratosis.

5.7 Displasia condroectodérmica



También conocida como síndrome de Ellis-van Creveld es poco común, parece que se hereda como un carácter autosómico recesivo, y hay consanguinidad de los padres en alrededor del 30% de los casos. La displasia condroectodérmica se caracteriza por alteraciones ectodérmicas, como trastornos de las uñas y dientes y condrodisplasia, polidactilia y algunas veces cardiopatía congénita.

Las uñas por lo general son hipoplásicas con coiloniquia marcada. Se ha informado que el mecanismo de sudoración es normal. Los brazos y piernas están acortados y engrosados. La polidactilia bilateral afectan a las manos y en ocasiones a los pies. Con frecuencia se observan muchas otras malformaciones aunque las anomalías cardíacas solo existen en cerca de la mitad de los casos.

El hallazgo bucal más constante es una fusión de la porción media del labio superior con el margen gingival maxilar, que elimina el surco mucolateral normal. Así la porción media del labio superior aparece hipoplásica. Con frecuencia hay dientes natales, que son dientes deciduos que hicieron erupción prematuramente, así como ausencia congénita de dientes, sobretodo en el segmento anterior mandibular. A

³⁴ <http://ghr.nlm.nih.gov/dynamicImages/chromomap/evc2.jpeg>

menudo se encuentra retardada la erupción dental y los que erupcionan, comúnmente presentan defectos: forma cónica pequeños, irregularmente espaciados y con Hipoplasia del esmalte. También se ha informado que hay dientes supernumerarios.

No hay tratamiento, algunos pacientes mueren en la infancia.

5.8 Hipofosfatasa



La hipofostasia o hipofosfatesemia, es una enfermedad hereditaria que se transmite como una característica autosómica recesiva.

El trastorno básico es una deficiencia de la enzima fosfatasa alcalina en el suero o en los tejidos y en la excreción de la fosfoetanolamina en la orina. La gravedad de la enfermedad no esta relacionada directamente con los niveles de fosfatasa alcalina en el suero.

En base a las manifestaciones clínicas y la cronología de la aparición de la enfermedad ósea, la hipofosfatasa se divide en tres formas clínicas:

1. infantil
2. de la niñez
3. del adulto

³⁵ <http://scielo.sld.cu/img/revistas/ort/v15n1-2/f0118101.jpg>

La forma infantil se caracteriza por raquitismo intenso, hipercalcemia, anomalías óseas y desmedro. La mayor parte de estos casos son mortales. La hipofosfatasa de la niñez se caracteriza por la exfoliación prematura de los dientes deciduos, a lo que se atribuye la erupción precoz de los permanentes, retardo en el crecimiento y deformidades semejantes a las raquíticas, como extremidades deformadas, agrandamiento de la unión costochondral e imposibilidad de calcificación de cráneo también existen trastornos pulmonares, gastrointestinales y renales. La forma del adulto incluye fracturas espontáneas, antecedentes de raquitismo y de radiolucideces óseas.³⁶

5.9 Acrodinia

La acrodinia es una enfermedad poco común con manifestaciones cutáneas sorprendentes, la causa es una reacción de toxicidad mercurial, ya sea como envenenamiento mercurial, o más probablemente una idiosincrasia al metal. La acrodinia ocurre con más frecuencia en niños pequeños antes de los dos años de edad.

La piel, en particular de las manos, pies, nariz, orejas y mejillas, se vuelven roja o rosa y tiene una sensación fría y pegajosa. Se ha dicho que su aspecto recuerda la de la carne cruda. La piel que se encuentra sobre las áreas afectadas con frecuencia se pela durante el transcurso de la enfermedad. Los pacientes también tienen una erupción maculopapular, la cual es extremadamente pruriginosa. La sudación acentuada es un aspecto casi constante en la acrodinia. Además existe, irritabilidad, fotofobia con lagrimeo, debilidad muscular, taquicardia, hipertensión,

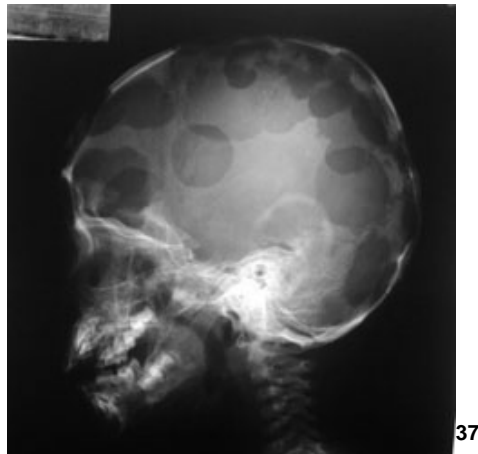
³⁶ J.R. Boj, M. Catalá, C. García-Ballesta, A. Mendoza. Odontopediatría. Ed. Masson. Barcelona España. 2004

insomnio, molestias gastrointestinales y estomatitis. En niños con frecuencia se desprenden porciones de su cabello en placas.

Los pacientes con acrodinia exhiben una profusa salivación. La encía se vuelve extremadamente sensible y dolorosa y puede mostrar ulceración. El bruxismo es un hallazgo común y hay aflojamiento y desprendimiento prematuro de los dientes; muchas veces el niño extrae los dientes flojos con sus dedos. Con la consiguiente erupción precoz de los permanentes. Es difícil la masticación debido al dolor.

Tratamiento. Es necesario discontinuar la posible exposición al mercurio, y la administración del BAL(dimecrapol, antilewisita) ha sido eficaz en casi todos los casos a menos que la enfermedad sea de larga duración. Aunque es común que el resultado sea la recuperación del paciente, este en ocasiones, muere por la enfermedad.

5.10 Enfermedad de Hand-Shuller-Christian



La enfermedad de Hand-Shuller-Christian, la de Letter-Siwe y el granuloma eosinófilo del hueso tradicionalmente se han agrupado bajo él

³⁷ <http://www.med.cmu.ac.th/dept/pediatrics/06-interest-cases/ic-36/O.jpg>

término genético de histiocitosis X. La enfermedad de Hand-Shuller-Christian se presenta fundamentalmente al inicio de la vida, por lo regular antes de los cinco años. Es más común en niños que en niñas (2:1). Esta enfermedad tiene su origen en una alteración reticuloendotelial proliferativa, que se caracteriza por la proliferación de histiocitos bien diferenciados y de células reticulares.

En la enfermedad Hand-Shuller-Christian tanto el esqueleto como los tejidos blandos pueden estar afectados y clínicamente se caracteriza por la triada clásica de áreas individuales o múltiples de destrucción ósea (en socavado) en el cráneo, exoftalmos uni o bilateral, y diabetes insípida con otras manifestaciones de trastorno de la hipófisis como poliuria, enanismo o infantilismo, o sin ellas. La triada completa se presenta en solo el 25% de los pacientes afectados. La participación de los huesos faciales, que son frecuente se asocia con hinchazón de los tejidos blandos, y dolor, causa asimetría facial. También es común la otitis media. Afecta muchos huesos, especialmente, los huesos planos, también pueden estar afectados cualquiera de los órganos viscerales, y la piel algunas veces muestra pápulas o nódulos.

Las manifestaciones bucales con frecuencia son inespecíficas e incluyen boca adolorida, con lesiones ulcerosas o sin ellas; halitosis, gingivitis y supuración; sabor desagradable; dientes flojos y con dolor que presentan exfoliación precoz; y falta de cicatrización de los alvéolos dentales después de una extracción, lo que a su vez era la erupción de su sucesor. Además de la pérdida alveolar de soporte que semeja una enfermedad periodontal avanzada, la cual es característica.

El tratamiento de elección es el raspado o la excisión de las lesiones. Las lesiones inaccesibles se irradian. Algunos pacientes se benefician con

las drogas quimoterápicas. Uno de los factores más importantes que tienen influencia en la morbilidad y mortalidad de las enfermedades es la extensión de esta en el momento del diagnóstico inicial y en el número de órganos afectados.³⁸

5.11 Síndrome de Aarskog



39

Es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por: baja estatura, anomalías faciales, músculos esqueléticos y genitales.

Causas, incidencia y factores de riesgo :

El síndrome de Aarskog es un trastorno genético recesivo ligado al cromosoma X, que afecta principalmente al sexo masculino, aunque las mujeres pueden tener manifestaciones leves de algunas de las características. Este trastorno es causado por mutaciones en un gen llamado FGDY1 que se encuentra en el cromosoma X.⁴⁰

³⁸ Gorlin, Robert. M. Michael Cohen. L. Stefan Levin. Syndromes of head and neck. 4ta. Ed. Oxford monographs. Oxford University 2001

³⁹ <http://www.amazingkidz.org/images/kidz/DanialWan.jpg>

⁴⁰ George Laskaris, Patologías de la cavidad oral bucal en niños y adolescentes. Primera ed. Ed. Amolca. Venezuela. 2001

Síntomas

- Corta estatura (de leve a moderada), característica que posiblemente no sea evidente hasta que el niño esté entre el primer y tercer año de edad
- Posible retardo en la maduración sexual
- Cara redonda
- Línea de implantación del cabello en forma de "pico de viuda"
- Separación anormal de los ojos entre sí, con párpados caídos
- Nariz pequeña con protrusión de las fosas nasales hacia adelante
- Desarrollo incompleto de una porción correspondiente a la mitad de la cara
- Hendidura amplia por encima del labio superior y presencia de un pliegue cutáneo por debajo del labio inferior
- Retraso en la erupción de los dientes
- La parte superior del pabellón auricular está ligeramente doblada
- Manos y pies pequeños y anchos con dedos pequeños y el meñique con curva hacia adentro
- Dedos de las manos y de los pies cortos, con remanentes de membrana interdigital
- Pliegue simiano (único) en la palma de la mano
- Concavidad moderada del esternón, tórax excavado
- Protrusión umbilical (ombligo)
- Hernias inguinales
- "Inflamación" escrotal, testículos no descendidos
- Deficiencia mental de leve a moderada
- Ojos con párpados oblicuos

5.12 Síndrome de Apert



Es una enfermedad genética que puede ser hereditaria o que puede también presentarse sin que existan antecedentes familiares conocidos. Esta afección se caracteriza por el cierre prematuro de las suturas entre los huesos del cráneo, lo cual hace que la cabeza tome una forma puntiaguda y que se presente una apariencia inusual de la cara.

Causas, incidencia y factores de riesgo

El síndrome de Apert se transmite como un rasgo autosómico dominante, lo cual significa que basta con que sólo uno de los padres tenga la enfermedad para que sus hijos resulten afectados. Existen algunos casos de presentación espontánea en los que no existen antecedentes familiares. Este padecimiento es causado por mutaciones en un gen denominado receptor 2 del factor de crecimiento de fibroblastos.⁴²

Esta mutación hace que algunas de las suturas óseas del cráneo se cierren prematuramente (craniosinostosis), lo que ocasiona un crecimiento asimétrico de la cabeza y le da una forma distorsionada. La cara toma una

⁴¹ <http://escuela.med.puc.cl/publ/ManualCabezaCuello/Fotos/Malf10.jpg>

⁴² Gorlin, Robert. M. Michael Cohen. L. Stefan Levin. Syndromes of head and neck. 4ta. Ed. Oxford monographs. Oxford University 2001

aparición característica y pueden desarrollarse membranas interdigitales o una fusión completa entre el segundo, tercer y cuarto dedos de la mano o de los pies. Adicionalmente, a medida que el niño crece los huesos de las manos y de los pies se van fusionando progresivamente, lo cual disminuye la flexibilidad y el funcionamiento.

Existen algunos otros síndromes con características similares al síndrome de Apert y que involucran craneosinostosis (fusión prematura de las suturas):

- Síndrome de Carpenter (Kleeblattschädel, deformidad del cráneo en forma de cruce en trébol)
- Enfermedad de Crouzon (disostosis craneofacial)
- Síndrome de Saethre-Chotzen
- Síndrome de Pfeiffer

Síntomas

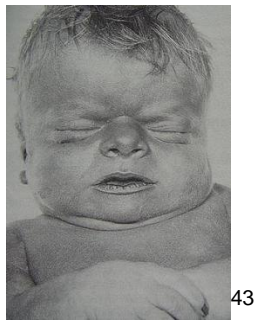
- Antecedentes familiares del síndrome de Apert
- Deformidades esqueléticas (en las extremidades)
- Cierre prematuro de las suturas entre los huesos del cráneo, que se nota por la formación de crestas a lo largo de las suturas
- Fontanela grande o de cierre tardío en el cráneo del bebé
- Apariencia anormal de la cara, a causa del subdesarrollo serio de la mitad del rostro
- Ojos prominentes o abultados
- Fusión o unión importante de varios dedos adyacentes de las manos o de los pies (sindactilia grave), que regularmente se ha denominado "manos en mitón"
- Puede presentarse retardo en el desarrollo intelectual en grados variables

- Baja estatura
- Pérdida de la audición
- Infecciones frecuentes del oído

Signos y exámenes

Una radiografía de cráneo que muestra el cierre prematuro de las suturas y un examen clínico pueden confirmar el diagnóstico de la craniosinostosis (fusión prematura de las suturas del cráneo). Las radiografías de las manos o de los pies también son muy importantes para determinar la magnitud de los problemas óseos. El síndrome de Apert se puede confirmar por medio de una prueba genética para las mutaciones del gen receptor 2 del factor de crecimiento de fibroblastos. Igualmente, siempre se deben realizar exámenes auditivos.

5.13 SÍNDROME DE SCHINZEL-GIEDION



43

El síndrome de Schinzel-Giedon es una enfermedad rara autosómica recesiva que causa malformaciones múltiples. Éstas incluyen unos rasgos faciales deformes severos (hipoplasia medifacial, proptosis ocular, surco profundo bajo el párpado inferior, hipertelorismo y rasgos toscos en

⁴³ <http://atlasgeneticsoncology.org/Kprones/Images/SchinzelGiedionFig1.jpg>

general). Los huesos no están fusionados y las fontanelas son muy amplias.

El cuello es corto con piel redundante. Existen casi siempre malformaciones urogenitales: la hidronefrosis uni o bilateral es el trastorno renal más común, mientras que son frecuentes el micropene o hipopadias en varones y la hipoplasia de labios mayores y menores en mujeres. Los trastornos esqueléticos son también manifestaciones principales del síndrome: sincondrosis de los huesos exo y supraoccipital que desaparece en los primeros meses de vida, esclerosis de la base del cráneo, costillas ensanchadas, hipoplasia de huesos del pubis y engrosamiento de metáfisis de los huesos largos. Se han detectado otras malformaciones asociadas (cardiacas, de coanas...) pero de manera inconstante.

El pronóstico del síndrome suele ser fatal en las primeras semanas de vida. Los niños que sobreviven suelen presentar un retraso severo y presentan convulsiones epilépticas a los meses de vida. No existe todavía ningún marcador biológico o genético para el diagnóstico. El cariotipo ha sido normal en todos los casos, incluso de alta resolución. Se puede realizar un diagnóstico prenatal mediante criterios morfológicos y sobre todo por las malformaciones renales.

El síndrome presenta los siguientes datos:

- Anomalías de cráneo
- Cara estrecha
- Anomalía de costillas

- Cuello corto
- Exceso de piel en cuello sin pterygium
- Herencia autosómica recesiva
- Hipertelorismo
- Hirsutismo
- Manos cortas/braquidactilia
- Micromegalia
- Nariz corta y pequeña
- Orejas de implantación baja
- Pie plano
- Puente nasal deprimido
- Retraso, mental severo
- Talla pequeña (enanismo)
- Uñas finas e hipoplásicas
- Cardiopatía congénita
- Dientes con erupción tardía
- Hipotiroidismo
- Macroglosia
- Muerte del recién nacido o neonatal

5.14 Síndrome de Cornelia de Lange



El síndrome de Cornelia de Lange es una enfermedad extremadamente rara, caracterizada por retraso pre y postnatal (antes y después del nacimiento) del crecimiento; presenta rasgos faciales característicos, malformaciones músculo esqueléticas en manos, pies, brazos y piernas y otras malformaciones físicas. Los niños afectados pueden presentar también retraso psicomotor (retrasos en la adquisición de las habilidades de la coordinación, de la actividad mental y muscular) y retraso mental de leve a severo.

El rango y la severidad de los síntomas pueden variar mucho de unos casos a otros. En niños con síndrome de Cornelia de Lange, las características craneofaciales incluyen microcefalia (cabeza anormalmente pequeña) y en ocasiones braquicefalia (cabeza inusualmente corta), una nariz pequeña, ancha y evertida (vuelta) hacia arriba, sinofridia (cejas arqueadas que crecen juntas) y pestañas largas y rizadas. Otras características que pueden incluir son labios delgados y dirigidos hacia abajo, filtrum (espacio anormalmente grande entre el labio superior y la nariz), implantación baja de las orejas, e hipertrichosis

⁴⁴ <http://www.cafamily.org.uk/pics/c72i1.gif>

(crecimiento excesivo del pelo) en diferentes zonas del cuerpo. Los individuos afectados pueden también tener manos y pies pequeños, sindactilia (dedos unidos) de la segunda y tercera falange y adactilia (ausencia de algunos de los dedos) de manos y pies.

Muchos niños con el síndrome de Cornelia de Lange pueden también tener pérdida de audición, desarrollo anormal del lenguaje, malformaciones de los sistemas gastrointestinal y genitourinario, anomalías cardíacas, susceptibilidad creciente a las infecciones respiratorias y otras malformaciones.

La mayoría de los casos del síndrome de Cornelia de Lange aparecen de forma esporádica (sin ninguna razón evidente, aleatoriamente). Sin embargo, en casos excepcionales se ha descrito un modelo de herencia autosómica dominante (con el padre y el niño afectados).

6. Conclusiones

Como anteriormente se expuso, que además del proceso de formación de los dientes existen varias teorías acerca de los mecanismos de erupción del diente, como lo son elongación de la raíz, fuerzas ejercidas por tejidos vasculares alrededor e la raíz y debajo de ella, el crecimiento del hueso alveolar, la presión ejercida por el ligamento periodontal. El proceso eruptivo esta íntimamente relacionado con los factores de regulación de la erupción, como lo son la dihidroxivitamin D_3 1,25, calcitonina y la hormona paratiroidea que promueven la reabsorción ósea tanto de las células presentes y el rango de actividad entre las células clásticas individuales. Los factores regulatorios locales que son la clave de la formación osteoclástica, que ayudan a la erupción de los dientes permanentes, apoyados también por los factores de raza, nutrición, etc.

La erupción precoz en la dentición temporal es rara, pero si se presenta puede deberse a una predisposición familiar. Las influencias genéticas afectan en mayor grado la dentición temporal que la dentición permanente, por lo que la cronología y la secuencia se van a ver afectadas. La manifestación mas extrema de la erupción precoz, son los dientes natales y neonatales. Estos dientes pueden ser también parte de ciertos síntomas de otras alteraciones como la displasia condroectodérmica.

La erupción precoz de dientes aislados en la dentición permanente puede deberse a problemas locales como la perdida moderadamente prematura del correspondiente temporal o la perdida dentaria precedida de infección.

La erupción retardada en la dentición temporal puede ser causada por los mismos factores que en la permanente, aunque tiende a ocurrir en

niños prematuros o con muy bajo peso al nacer y en caso de retardo hereditario de la erupción, muchas veces los únicos dientes afectados son los segundos molares temporales.

7. Bibliografía

Abul K. Abbas Andrew. H. Lichtman. Inmunología celular y molecular. 5ta. ed. Ed. Elsevier. Barcelona España. 2003

Arthur W. Ham. Tratado de Histología. 8ª. ed. Ed. Interamericana. México 1987

Boj J.R., M. Catalá, C. García-Ballesta, A. Mendoza. Odontopediatria. Ed. Masson. Barcelona España. 2004

Cameron A., R. Windmer. Odontología pediátrica. Ed. Harcourt Internacional. Madrid España. 1998

Ganong William, Fisiología médica. Ed. El manual moderno. México 1990

Gorlin, Robert. M. Michael Cohen. L. Stefan Levin. Syndromes of head and neck. 4ta. Ed. Oxford monographs. Oxford University 2001

Hayashibara T., T. Komura, S. Sobue, T. Ooshima, Tooth eruption in a patient with craniometaphyseal dysplasia: case report. J. Oral Pathol Med. 2000 460-2.

<http://escuela.med.puc.cl/publ/ManualCabezaCuello/Fotos/Malf10.jpg>

http://eulep.anat.cam.ac.uk/pathbase2/Search_Pathbase/factsheet.php?image_number=24078

<http://ghr.nlm.nih.gov/dynamicImages/chromomap/evc2.jpeg>

<http://scielo.sld.cu/img/revistas/ort/v15n1-2/f0118101.jpg>

<http://www.cafamily.org.uk/pics/c72i1.gif>

<http://www.med.cmu.ac.th/dept/pediatrics/06-interest-cases/ic-36/O.jpg>

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/images/ency/fullsize/17071.jpg>

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/images/ency/fullsize/17227.jpg>

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/images/ency/fullsize/9971.jpg>

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/images/ency/fullsize/18111.jpg>