



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**SÍNDROME TRICHO-DENTO-ÓSEO;
TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINARIO EN
ODONTOPEDIATRÍA.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N O D E N T I S T A

P R E S E N T A:

JORGE LUIS DE LA VEGA GATICA

TUTORA: Esp. LILIA ESPINOSA VICTORIA



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



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

A mis padres:

Mi infinito agradecimiento, por toda su dedicación, paciencia, comprensión, cariño y sobre todo el apoyo incondicional que me brindaron para cumplir no solo esta meta, si no todas las metas a lo largo mi vida.

A mi hermana:

Que siempre a estado ahí cuando la necesito, que me apoya y orienta, que se preocupa y no deja que me salga del camino, gracias por toda tu ayuda y tu cariño.

A mi abuela:

Que no pudo ver a su nieto terminar la carrera, pero que a lo largo de mi vida me llenaste de mucho cariño y mucho amor. ¡Estaré eternamente agradecido!

A la Dra. Lily:

Por todo su apoyo, comprensión, tiempo y enseñanza, porque sin su dedicación no hubiera podido concluir esta gran etapa.

A mis amigos:

Que siempre fueron uno de los principales pilares en la escuela, los amigos a los que hay tantas cosas que agradecerles, pero sobre todo el apoyo y el esfuerzo que sin tener la necesidad hicieron por mí.

A los amigos (dinosaurios):

Annie, Noe, Mau, Mickey, Liz, Glow y Perla, porque los conocí en la mejor etapa de mi vida, porque me ayudaron a salir adelante, me escucharon y orientaron en los momentos precisos, gracias de verdad por su amistad tan sincera.

A la Universidad Nacional Autónoma de México.

Por todos los conocimientos brindados en esta gran etapa, porque me hizo crecer como persona para ser mejor en la vida, siempre estaré agradecido y muy orgulloso de la máxima casa de estudios.

Por mi raza hablara el espíritu.

ÍNDICE

<u>Introducción.</u>	
<u>1. Antecedentes</u>	1
<u>2. Síndrome Tricho-Dento-Óseo.</u>	3
<u>2.1 Definición</u>	3
<u>2.2 Generalidades</u>	4
<u>3. Características clínicas</u>	5
<u>3.1 Defectos en cabello</u>	5
<u>3.2 Defectos dentales</u>	7
<u>3.2.1 Taurodontismo</u>	7
<u>3.2.2 Hipoplasia del esmalte</u>	12
<u>3.3 Defectos óseos</u>	23
<u>3.4 Defectos en uñas</u>	24
<u>3.5 Defectos craneofaciales</u>	24
<u>3.6 Otras anormalidades</u>	25
<u>4. Diagnóstico</u>	25
<u>4.1 Diagnóstico diferencial</u>	26
<u>5. Factor Etiológico</u>	29
<u>5.1 Genética</u>	29
<u>6. Manejo del paciente pediátrico con síndrome tricho-dento-òseo en la práctica odontológica</u>	31

<u>7. Tratamiento odontológico en pacientes pediátricos con síndrome tricho-dento-Óseo</u>	32
<u>7.1 Tratamiento dental</u>	32
<u>7.2 Problemas en el tratamiento dental</u>	42
<u>8. Conclusiones</u>	49
<u>Bibliografía</u>	50

INTRODUCCIÓN

Síndrome tricho-dento-óseo (TDO), trastorno autosómico dominante, caracterizado principalmente por anomalías que involucran el cabello rizado al nacimiento, hipoplasia del esmalte severa, taurodontismo, engrosamiento de los huesos corticales y variabilidad de la morfología craneofacial.

La alteración genética del TDO se localiza en el cromosoma 17q21 que contiene una mutación por delección de DLX3 y supresión de 4 pares base, el cual genera un desarrollo temprano del DLX proteína 3, este se expresa en la placenta desempeñando un papel importante en el desarrollo embrionario así como en los primeros y segundos arcos branquiales, por lo que incluye huesos craneofaciales. Más tarde se expresan en estructuras de interacción epitelial-mesenquimal odontogénica, implicada en la regulación de la matriz de la dentina e interrumpe la citodiferenciación de los odontoblastos, llevando a la apoptosis y aberraciones en la formación de túbulos dentinales y secreción de la matriz de dentina, esto da origen a los defectos, hipoplasia del esmalte y taurodontismo. El DLX3 está asociado a la modulación y formación de la vaina de la raíz interna del folículo piloso, incrementa la severidad de Osteogénesis imperfecta por la diferenciación de células mesenquimales, formación de odontoblastos y acelera la diferenciación de células osteoprogenitoras a osteoblastos durante las etapas posteriores a la Osteogénesis, tiene un papel importante en la diferenciación epidérmica, conduciendo a una reducida proliferación celular en la capa basal de la epidermis.

Es esencial en el cirujano dentista saber las características del síndrome TDO sobre todo los defectos del esmalte y la diferenciación con la amelogénesis imperfecta, ya que hay características clínicas variables que se expresan fenotípicamente como en hueso, cabello y uñas que les dificultaran un diagnóstico adecuado, el cual es necesario para un óptimo plan de tratamiento, la documentación apropiada para establecer el plan de tratamiento incluye radiografías (cefalometría intraoral, ortopantomografía y lateral de cráneo), modelos de estudio, fotografías intra orales, extra orales, formular una lista de

problemas para establecer un plan de tratamiento a corto plazo preliminar al diagnóstico y un plan a largo plazo para el seguimiento del paciente.

El objetivo del plan de tratamiento es prevenir problemas como sensibilidad, caries, abscesos dentales y pérdida de la dimensión vertical, así como restaurar la función de la dentición, mejorar la estética y autoestima del paciente. El objetivo, manejo y tratamiento de pacientes afectados con este síndrome se centrara en las diversas disciplinas odontológicas como prevención, restauración, endodoncia, prótesis, opciones quirúrgicas y conocimiento de la afección sistémica del paciente, así como el manejo de las dificultades durante el tratamiento dental de estos pacientes.

1. ANTECEDENTES

El síndrome Tricho-dento-óseo (TDO) fue descrito primero por Lichtenstein Jack en 1972, el primer caso reportado fue en 1966 en Virginia y California del norte por Robinson y colaboradores, quienes obtuvieron conocimientos a través de los informes del caso y estudios genéticos en la literatura.^{1,2}

El análisis genético ha demostrado una mutación en el gen de la DLX3, ligamento genético identificado en el cromosoma 17q21 y 4 pares base (4pb). La deleción en el gen de la DLX3 y la supresión de 4pb provocan una mutación de desplazamiento de marco denominada frameshift y la formación de un codón de determinación; esto produce una proteína frenada, capaz de unirse al ADN, pero debido a la región de dominio de unión al ADN (homeodominio) intacto su funcionamiento se ve alterado. Este fue el primer estudio para demostrar la importancia de genes DLX3 en el desarrollo del cabello, dientes y hueso.³

Los primeros informes de TDO mostraron una marcada variabilidad fenotípica de los tejidos involucrados, incluyendo cambios en uñas, hipoplasia del esmalte, taurodontismo, dolicocefalia, esclerosis craneal y prognatismo mandibular.⁴

Es incierto si las diferentes características clínicas en TDO son el resultado de la heterogeneidad genética o variabilidad clínica.⁵

¹ Al-Batayneh OB. Tricho-dento-osseous syndrome: diagnosis and dental management. Int. J Dent 2012; 1-17.

² Robinson GC, Miller JR, Worth HM. Hereditary enamel hypoplasia: its association with characteristic hair structure. Pediatrics. 1966;37 (3):498-502.

³ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 2

⁴ Nguyen T, Phillips C, Frazier-Bowers S, et al. Craniofacial variation in the tricho-dento-osseous syndrome. Clin Genet 2013 (4): 375-379.

⁵ Robinson GC. Op. Cit. p. 498-502

Precio JA. Sugiere que el fenotipo clínico variable observado en las familias de Virginia y Carolina del norte indica que la variabilidad clínica no fue el resultado de la heterogeneidad genética en el locus principal, pero puede reflejar la heterogeneidad genética en otros locus epigenéticos o factores ambientales que contribuyen.^{6,7}

El desarrollo temprano del DLX3 se expresa en la placenta, tiene un papel crucial durante el desarrollo embrionario y también se expresa en los primeros y segundos arcos branquiales así como en sus derivados, incluyendo huesos craneofaciales. Más tarde se expresa en estructuras que implican interacción epitelial-mesenquimal como los dientes, los folículos pilosos y piel.⁸

Choi SJ. Comprobó que la mutación de la canceladura de DLX3 que ocurren en el TDO aumenta la Osteogénesis por la diferenciación de células mesenquimales alentando la formación osteoblástica y acelera la diferenciación de las células osteoprogenitoras a osteoblastos durante las etapas posteriores a la Osteogénesis.^{9,10}

Duverger y colaboradores han demostrado que aunque la mutación de delección DLX3 en TDO está dirigida al núcleo, no es capaz de enlazar el ADN, por lo tanto se altera su actividad transcripcional. Sin embargo cuando ambas isoformas de DLX3 se coexpresan, la DLX3 mutada por delección pueden interactuar con la isoforma DLX3 de tipo no controlada y formar un complejo que indirectamente puede enlazar ADN y ejercer un efecto negativo dominante sobre la actividad transcripcional de tipo no controlada DLX3. Por lo tanto cuando ambas isoformas se coexpresan, el resultado de estas podría no tener el fenotipo de los pacientes.

⁶ Precio JA, Wright JT, Kde K, et al. A common DLx3 gene mutation is responsible for tricho-dento-osseous syndrome in Virginia and North Carolina families. *J Med Genet* 1998;35 (10):825-828.

⁷ Quattromani F, Shapiro SD, Young RS, et al. Clinical heterogeneity in the tricho-dento-osseous syndrome. *Human Genetics*. 1983; 64 (2):116-121.

⁸ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 2

⁹ Idem. Pág. 2

¹⁰ Choi SJ, Song IS, Feng JQ, et al. "Mutant DLx3 disrupts odontoblast polarization and dentin formation". *Develop Biol*. 2010; 344 (2):682-692.

Estudios in vivo de ratones transgénicos de mutación de delección de DLX3, sugirió un papel novedoso en la diferenciación de los osteoclastos y la resorción ósea. Las células inmunes se han asociado a la resorción ósea (actividad osteoclastica disminuida), dando al hueso trabecular mayor volumen y densidad mineral en DLX3 mutación de delección en ratones transgénicos. Esto sugiere nuevos informes sobre esta mutación en la diferenciación de los osteoclastos y la resorción ósea.

La mutación de delección de DLX3 tiene efectos diferentes en la producción de mineralización de la dentina y hueso.¹¹

Los individuos afectados con TDO mostraron un marcado incremento en la formación ósea endocrondral e intramembranosa sin patología sistémica asociada que sugiere una asociación entre el síndrome TDO, la formación de hueso y la homeostasis.¹²

2. SÍNDROME TRICHO-DENTO-ÓSEO

2.1 DEFINICIÓN

El síndrome Tricho-Dento-Óseo se caracteriza por anomalías presentes en cabello, hipoplasia del esmalte, taurodontismo, engrosamiento de los huesos corticales y expresión variable de la morfología craneofacial.

El gen TDO se localiza en el cromosoma 17q21, contiene una delección de 4 pb del DLX3, que produce una mutación de desplazamiento que resulta en la terminación anticipada del DLX proteína 3.¹³

¹¹ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 3

¹² Nguyen T. Op. Cit. p. 376

¹³ Nguyen T. Op. Cit. p. 375

La proteína DLX3 desempeña un papel importante durante el desarrollo embrionario, esencial en la formación de la placenta, piel y organogénesis esquelética.

2.2 GENERALIDADES

El síndrome Tricho-Dento-Óseo, es un síndrome del cual se tiene el mayor número de reportes de casos, análisis y estudios en Estados Unidos, pero sin deslindar reportes de casos clínicos y estudios hechos en Europa y América latina, donde hemos encontrado una gran variabilidad fenotípica y clínica.

Todos los resultados obtenidos de los sujetos afectados por el síndrome Tricho-Dento-Óseo muestran mayor densidad en los huesos largos, de mayor espesor y mayor densidad ósea en el cráneo, especialmente en la base de cráneo, los maxilares están dentro de los límites de tamaño normal y muestran la mayor densidad de trabeculado óseo, no hay pérdida ósea y la regresión de la cresta alveolar es mayor después de la pérdida dental.¹⁴

Los defectos que están presentes constantemente en el síndrome Tricho-Dento-Óseo, son el taurodontismo y las hipoplasias del esmalte (hipomaduración e hipocalcificación). Existen variables expresadas y ocasionalmente no señaladas como cambios en la uñas, cabello, hueso y la morfología craneofacial la cual debe ser suficientemente grande para poder descartarla de posibles rasgos familiares.^{15,16}

¹⁴ Islam M, Lurie AG, Reichenberger E. "Clinical features of tricho-dento-osseous syndrome and presentation of three new cases: a addition to clinical heterogeneity". *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2005;100 (6):736–742.

¹⁵ Nguyen T. Op. Cit. p. 376

¹⁶ Seow WK. Tricho-dento-osseous (TDO) syndrome: case report and literature review. *Pediatr Dent.* 1993; 15 (5):355–361.

El síndrome Tricho-Dento-Óseo no tiene una discrepancia significativa en la relación hombre : mujer al presentarlo, de cada 53 afectados por este síndrome, 25 son mujeres y 28 hombres con razón de 1:1.¹⁷

En los primeros informes de TDO se observaron características craneofaciales variables incluyendo dolicocefalia, mandíbula cuadrada, prognatismo mandibular, bases craneales aplanadas, maxilares superiores mas retrusivos y mandíbulas prognaticas que se asocian con un aumento estadísticamente significativo en la longitud del cuerpo de la mandíbula y una disminución estadísticamente significativa en la altura de la rama.¹⁸

3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

3.1 DEFECTOS EN CABELLO

Dentro del síndrome Tricho-Dento-Óseo tenemos diferentes expresiones clínicas variables en las cuales encontramos manifestaciones comunes y constantes presentes en las personas con este síndrome y una de ellas será el cabello rizado o cabello rizo rebelde.

El cabello rizado va ser una variable clínica que van a presentar las personas con síndrome TDO al nacimiento el cual puede ser una característica y rasgo distintivo de muchas familias, ayuda al diagnóstico del síndrome TDO, estos defectos en el cabello pueden variar entre los miembros afectados de la misma familia.^{19,20}

¹⁷ Nguyen T. Op. Cit. p. 377

¹⁸ Idem. Pág. 379

¹⁹ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 3 y 4

²⁰ Dagmara E, Mayer Y, Baal C, et al. "Hair styling and atopic dermatitis síndrome in a case of tricho-dento-osseous", Journal of the german society of dermatology. 2009; 8 (2): 101-104.

El cabello rizado que no puede ser peinado, puede existir como una anomalía aislada o puede estar asociada con otras anomalías en el marco de displasias ectodérmicas como en el síndrome TDO.²¹

Durante el desarrollo embrionario, el gen DLx3 en el cromosoma 17q21 se expresa en estructuras que implican interacción epitelial-mesenquimal como en folículos pilosos.^{22,23,24}

Estudios realizados en la universidad de Carolina del Norte indica que el cabello en personas con el síndrome TDO a menudo es clínicamente rizado también puede ser lacio y no parece tener características ultra estructurales únicas que no son de beneficio para el diagnóstico.²⁵

El cabello rizado o cabello rizo rebelde al nacer se va a presentar en un 85% de los individuos afectados con TDO, se va a mantener el cabello rizo en un 46% en personas afectadas tras la infancia, los resultados sugieren que el cabello rizo en el nacimiento es un componente altamente penetrante aun clínicamente variable de TDO²⁶. Imagen 1.



Imagen 1. Niña presenta cabello rizado al nacer, y se mantiene el defecto a los 5 años, característica del síndrome Tricho-Dento-Óseo (TDO).²⁷

²¹ Idem. Pág. 103 y 104

²² Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 2

²³ Harbuz R, Bilan F, Couet D, et al. "Osteogénesis imperfecta, tricho-dento-osseous síndrome and intelectual disability: a familial", Am J Med Genet A. 2013; 36122.

²⁴ Dagmara E. Op. Cit. p. 103

²⁵ Wrigth JT, Robert MW, Wilson AR, et al. "Síndrome tricho-dento-osseous. feature hair and teeth", Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1994; 77 (5): 487-93.

²⁶ Wrigth JT, Kula K, Sala K, et al. "Syndrome genotype analysis tricho-dento-osseous and phenotype", Am J Med Genet. 1997; 72 (2): 197-204.

²⁷ Lichtenstein J, Warson R, Jorgenson R, et al. "síndrome tricho-dento-osseous (TDO). 1972;24 (5): 569-82.

3.2 DEFECTOS DENTALES

Los defectos dentales son de los más confiables por su severidad y prevalencia en las personas afectadas con este síndrome para poder dar un diagnóstico correcto del síndrome TDO.

La mutación de eliminación DLx3 en la citodiferenciación odontoblastica lleva a la apoptosis y a las aberraciones de la formación de los túbulos dentinales y secreción de la matriz de la dentina, resultando en una pequeña cantidad de dentina y taurodontismo.²⁸

La mutación de delección DLx3 tiene efectos diferentes en odontoblastos comparados con a los osteoblastos, donde se disminuye la cantidad de la dentina del diente, mientras que la aposición de matriz y mineralización en hueso aumentan puesto que no había evidencia de apoptosis en las células del hueso alveolar.²⁹

Los defectos dentales incluyen: taurodontismo severo, hipoplasia e hipomineralización del esmalte y taurodontismo.

3.2.1. TAURODONTISMO

Sir Arthur Keith acuñó el término taurodontismo Tauros (toro) y odontos (dientes) por primera vez en 1913 para describir una elongación del cuerpo del diente a expensas de las raíces. Arthur Keith en su estudio describió dientes multirradiculares de cráneos de hombres de Neandertal que tenían dientes alargados y raíces cortas; los cuales no poseían la constricción habitual en la unión cemento-esmalte.^{30,31}

²⁸ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 3

²⁹ Al-batayneh OB. Op. Cit. p. 3

³⁰ Chichon J, et al. Taurodontismo review of the literatura and report of case. JADA. 1985; 11(9):453-455.

³¹ Bronoosh P, Haghnegahdar A, Dehbozorgi M. prevalencia de taurodontismo y molares en el sur de iran. J Dent Res Clin Dent. 2012;6 (1):21-24.

Los dientes afectados asumen una forma rectangular, se estrecha hacia las raíces, la cámara pulpar es extremadamente grande, con una altura apico-oclusal mayor de lo normal y carece de la constricción habitual en la región cervical de los dientes con raíces extremadamente cortas. Esto fue nombrado taurodontismo por su apariencia o similitud con la cabeza de toro con cuernos, en las imágenes de rayos X.³²

El Taurodontismo puede considerarse una variación de lo normal la cual es causada por defectos formativos y trastornos genéticos durante la morfogénesis del diente y puede afectar a individuos normales o ser hereditario y aparecer en varias enfermedades y síndromes entre los cuales se encuentra el síndrome Tricho-Dento-Óseo.³³

Su etiología está asociada a una aneuploidía cromosomal, también puede deberse a una condición adaptativa en un ambiente de elevada atrición debido a la inclusión de materiales abrasivos, esto se debe a que las pulpas alargadas producen gran cantidad de dentina para compensar la pérdida por atrición.

El estudio de la patogénesis de la formación de la raíz taurodóntica gira en torno a varias teorías: un patrón de desarrollo inusual, un retraso en la calcificación de la cámara pulpar, una deficiencia de odontoblastos y una alteración en la vaina epitelial de Hertwig.³⁴

Algunos autores creen que el taurodontismo muy probablemente es el resultado de la homeostasis alterada del desarrollo. Las anomalías cromosomales rompen la homeostasis de la forma dental.

Witkop dice que el taurodontismo puede relacionarse con la disminución o retraso del crecimiento de los ciclos celulares. Las fallas de retraso en el ectomesenquima inducen al epitelio de la vaina radicular lo cual afecta la

³² Çolak H, Tan E, Bayraktar Y, et al. "taurodontismo en una población de Anatolia central", Dent Res J. 2013;10 (2):260-263.

³³ Çolak H. Op. Cit. p. 260

³⁴ Bronoosh P. Op. Cit. p. 21-24

morfogénesis de las raíces dentales. Y sugiere que el taurodontismo es más común en poblaciones en que los dientes eran utilizados como herramientas.³⁵

El Taurodontismo aparece más como una anomalía aislada, sin embargo, también se ha descrito su asociación con varios síndromes y anomalías. El taurodontismo puede proporcionar datos clínicos en la detección de síndromes asociados y otras condiciones sistémicas.³⁶

La revisión literaria revela una gran diferencia en la prevalencia de taurodontismo en diferentes poblaciones. Informa que su incidencia varía entre 5,67% y 6,0% de los sujetos. La prevalencia de taurodontismo en dientes primarios se ha informado que es de 0,3%.³⁷

Barberia refiere una prevalencia comprendida entre 0.5% y 5% de la población global.

La epidemiología en el síndrome tricho-dento-óseo es el 80% de los casos en la población global.

Datos actuales indican prevalencia de taurodontismo en nuestra población es 5,5%³⁸

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Los dientes que tienen taurodontismo se van a observar con una corona de forma, estructura y color normal.

Las características del taurodontismo se basan en estudios radiográficos.³⁹

³⁵ Su-Chiao Y, et al. "Endodontic treatment in taurodontism síndrome: a case report", Oral Surg Oral Med Oral pathol Oral Radiol Endodod. 1999; 88:612-615.

³⁶ Bronoosh P. Op. Cit. p. 22 y 23

³⁷ Idem. Pág. 23

³⁸ Idem. Pág. 23

³⁹ Idem. Pág. 21

Las características anatómicas principales del taurodontismo son que la cámara pulpar es más larga en comparación con la configuración de otros dientes. Imagen 2.

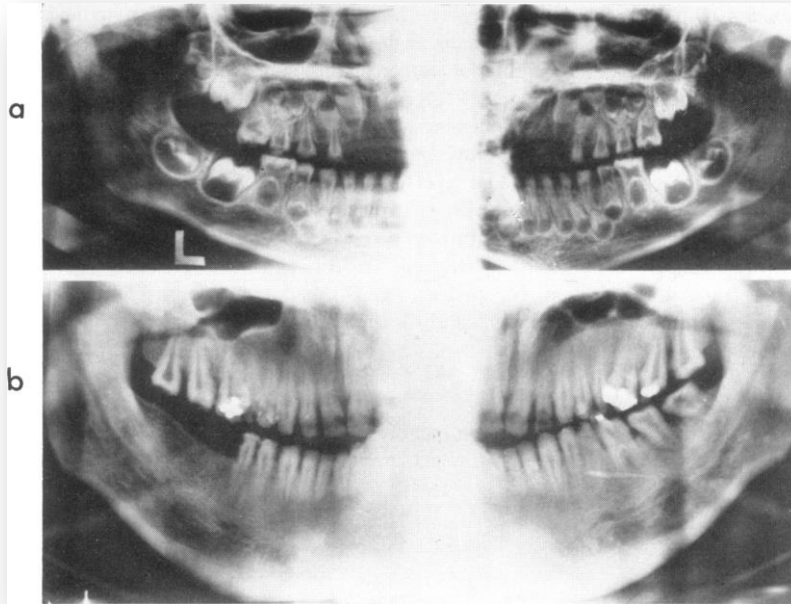


Imagen 2. Ortopantomografía de paciente con síndrome tricho-dento-óseo, presenta múltiples taurodontismos.⁴⁰

Tenemos una clasificación hecha por Shaw la cual nos habla del taurodontismo como, hipotaurodontismo, mesotaurodontismo e hipertaurodontismo la cual se basa en el desplazamiento de la cámara pulpar hacia la zona apical.

Hipotaurodontismo: 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 va a ser igual en ancho y en altura. Fig.1.

⁴⁰ Lichtenstein J. Op. Cit. p.

Mesotaurodontismo: La corona va a representar un tercio del tamaño total al igual que el cuello y la raíz, la raíz se divide en tercio medio o apical y la cámara pulpar es más ancha que alta. Fig.1.

Hipertaurodontismo: La corona presenta un tercio de tamaño total, mientras que el cuello presenta los dos tercios restantes, la raíz se divide en tercio apical o a veces no se divide. La cámara pulpar es más ancha que alta. Fig.1.



Fig. 1. Clasificación de Shaw para taurodontismo.⁴¹

El diagnóstico de taurodontismo como ya habíamos explicado, se basa en las características clínicas las cuales se visualizan radiográficamente.

De esta forma vamos a poder observar el agrandamiento vertical de la cámara pulpar, extendiéndose por debajo del área cervical del diente. Las bifurcaciones o trifurcaciones van a ser desplazadas apicalmente.^{42,43}

⁴¹ <http://gsdl.bvs.sld.cu/cgi-bin/library-0estomato>. oct 13

⁴² Bronoosh P. Op. Cit. p. 21-24

⁴³ Laskis G, "Patologías de la cavidad bucal en niños y adolescentes, actualidades medico odontológicas latinoamericana", N.Y, 2001, 344pp.

Shifman & Chanannel propusieron en 1978 un criterio para determinar si un diente presenta taurodontismo, esto se determinaba si la distancia del punto más bajo de la cara oclusal dentro de la cámara pulpar, al punto más alto apicalmente al termino de la cámara pulpar, dividido por la distancia del primero al ápice es de 2.25mm o menos, o si la distancia del segundo punto a la unión cemento-esmalte es menor que 0.2mm.

Tulensalo y colaboradores en 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 3.5mm, el diente se diagnosticaba con taurodontismo.⁴⁴

3.2.2. HIPOPLASIA DEL ESMALTE

Las piezas dentales son las estructuras anatómicas mas conservadas en registros fósiles. Probablemente la dureza de sus tejidos y la extraordinaria variabilidad de su morfología han provocado que un gran número de investigadores desarrollen técnicas de estudio basadas en la evaluación de aspectos microscópicos y macroscópicos de la dentición.⁴⁵

Lukacs en 1989 proponía una clasificación de las enfermedades orales dividida en cuatro categorías en función de su origen etiológico, consideraba enfermedades degenerativas las que provocaban la perdida de tejido óseo o dental.⁴⁶ Tabla 1.

⁴⁴ Schalk VW. "taurodontism and leng of teeth in patients with ologodontia", Journal of Oral Rehabilitation. 1993;20: 401-412.

⁴⁵ Trancho GJ, Robledo B. "Patología oral: hipoplasiadel esmalte dentario. Dep Biol An. 1998:1-10.

⁴⁶ Idem. Pág. 1

Categoría	Enfermedad
Degenerativa	Perdida ante-mortem (generada por atrición). Enfermedad periodontal. Exposición de la cavidad pulpar (generada por atrición). Cálculo dental.
Infecciosa	Pérdida ante-mortem (generada por absceso o caries). Abscesos. Caries. Enfermedad periodontal. Exposición de la cámara pulpar.
Desarrollo	Hipoplasia (manifestación macroscópica). Fluorosis. Defecto microestructural. Apiñamiento dental. Maloclusión. Deposición secundaria de dentina. Hiper cementosis.
Genética	Hipodontia (agenesia dental). Hiperodontia (aumento del número de dientes). Maloclusión. Paladar hendido.

Tabla 1. Clasificación de las enfermedades orales (Lukacs, 1989).⁴⁷

⁴⁷ Trancho GJ. Op. Cit. p. 1

El esmalte maduro recubre la zona de las piezas dentales expuesta a la cavidad bucal en condiciones fisiológicas normales. El esmalte es el tejido más mineralizado del cuerpo humano, proporcionando una dureza extraordinaria. En relación con su peso, contiene un 96% de materia inorgánica, un 1% de orgánica y un 3% de agua.

La mineralización comienza en la dentina y continua en el esmalte, el depósito del esmalte dental tiene lugar inmediatamente después de que haya comenzado la dentinogénesis.

La amelogénesis consta de tres periodos o fases:

✚ *Presecretora*, en la que las células se alinean en hileras de grupos de edad cronológica similar: las más antiguas hacia las cúspides, y las más jóvenes, hacia el cuello del diente.

✚ *Secretora*, fase en la que los ameloblastos, a través de las prolongaciones piramidales de Tomes, producen el componente inicial del esmalte, la matriz. Las hileras de ameloblastos se retraen, secretando una matriz rica en proteínas e hidroxiapatita.

✚ *Maduración*, cuando el esmalte a alcanzado su grosor definitivo se eliminan los restos de proteínas y agua, añadiendo más iones minerales. Los cristales crecen en anchura y grosor, reduciendo el espacio intercrystalino, y los ameloblastos transforman los procesos de Tomes en terminaciones vellosas o paredes lisas. Esta fase se prolonga desde el cese de la producción de la matriz hasta la erupción del diente en la cavidad oral.

A lo largo de las tres etapas se produce la modificación morfológica y funcional de los ameloblastos, que pasan de sintetizar cristales de hidroxiapatita (prismas), a formar una capa celular que rodea el esmalte, protegiendo su superficie, para terminar fusionándose con el epitelio de la cavidad oral durante la erupción dentaria.⁴⁸

⁴⁸ Trancho GJ. Op. Cit. p. 2

Hay diferentes deficiencias nutricionales, estados febriles y otros factores responsables de interrupciones severas en la amelogénesis y pueden producir la aparición de la hipoplasia del esmalte dental.

El termino hipoplasia del esmalte fue utilizado por primera vez en 1893 por Zsigmondy.

La FDI en 1982 promueve un criterio de clasificación de defectos en esmalte con fines epidemiológicos y propuso un sistema basado en 6 categorías. tabla 2.

Clase	Descripción
Tipo1	Opacidades del esmalte, cambios de color a blanco o crema.
Tipo2	Capa amarilla u opacidad marrón del esmalte.
Tipo 3	Defecto hipoplásico en forma de agujero, orificio y oquedad.
Tipo 4	Línea de hipoplasia en forma de surco horizontal o transverso.
Tipo 5	Línea de hipoplasia en forma de surco vertical.
Tipo 6	Defecto hipoplásico en el que el esmalte está totalmente ausente.

Tabla 2. Clasificación de las alteraciones del esmalte según la FDI.⁴⁹

⁴⁹ Trancho GJ. Op. cit. p. 3

Las alteraciones en las composiciones químicas del esmalte provocan cambios de color y en general son considerados hipocalcificaciones.

En 1982, Pindbord proponía factores sistémicos tan diversos como las anomalías cromosómicas, defectos congénitos, del metabolismo, alteraciones durante el periodo neonatal, enfermedades infecciosas, endocrinopatías, nefropatías, intoxicaciones, deficiencias nutricionales. Si no era factores suficientes los sistémicos, también se sugerían factores causales locales como choque eléctrico, irradiaciones, infección local, traumatismos, etc.⁵⁰

Hoy se distinguen tres tipos de agentes: (Tabla 3)⁵¹

ANOMALÍAS HEREDITARIAS	Afectan a la totalidad de la corona dental y son muy severos. su estudio permite evaluar relaciones biológicas y familiares.	Según Goodman y Rose (1996) son poco frecuentes menos del 1%. Según Winter y Brook (1975) de 1 entre 14.000
TRAUMATISMOS LOCALIZADOS	Provocan alteraciones que afectan a una sola pieza dental o a las adyacentes.	Según Goodman et al. (1980) son poco habituales y fácilmente reconocibles.
FACTORES SISTÉMICOS O METABÓLICOS	Interesan a la totalidad de las piezas dentarias que estaban en formación en el momento de la disrupción.	Son evidentemente más numerosas.

⁵⁰ Trancho GJ. Op. Cit. p. 3 y 4

⁵¹ Idem. Pág. 3

Fraser y Nikiforuk en 1982 proponían que las alteraciones en el metabolismo del calcio y fosforo provocadas por el incremento de la temperatura corporal subsiguiente a una infección podía ser una de las causas del cambio en el patrón de desarrollo normal del diente.⁵²

Goodman y colaboradores en 1984 relacionaron la hipoplasia del esmalte dentario con el momento del destete. Observaron que existe a una correlación entre la edad de aparición de las lesiones y el cambio de dieta de la leche materna hacia una ingesta más solida.⁵³

Según Hutchinson y Larsen en 1988; Blakey et al, 1994, el efecto de estas enfermedades sobre el desarrollo dental podrían ser la reducción o paralización del crecimiento del esmalte mientras se produce la respuesta orientada a combatir el proceso patológico.⁵⁴

En la actualidad está demostrado que una hipoplasia es el resultado de una alteración en la producción de matriz del esmalte.

La hipoplasia del esmalte se define como los defectos del desarrollo, que se presenta como hipoplasia del esmalte u opacidades que son causadas por daños o interrupciones en el órgano del esmalte en desarrollo como consecuencia de enfermedades sistémicas hereditarias y adquiridas.⁵⁵ Un claro ejemplo es el síndrome tricho-dento-óseo.

También lo vamos a definir como aberraciones en localización y la cantidad de esmalte dental, el cual va a disminuir en el síndrome tricho-dento-óseo hasta presentar cerca del 60% del espesor que normalmente presenta un diente sano, esto causado por la interrupción o daños en el órgano del esmalte.^{56,57}

⁵² Idem. Pág. 4

⁵³ Idem. Pág. 4

⁵⁴ Idem. Pág. 4

⁵⁵ Salanitri S, Seow WK. "Development in the primary dentition enamel: etiology and clinical", Australian Dental Journal. 2013;58 (2):133-140.

⁵⁶ Spangler GS, Hall KL, Kula K, et al. "Enamel structure and composition in the syndrometricho-dento-osseous", Connect Tissue Res. 1998; 39 (1-3):165-175.

⁵⁷ Salanitri S. Op.cit. p. 134 y 135

La hipoplasia del esmalte es un defecto cuantitativo y se presenta como una deficiencia de esmalte, mientras que la hipomineralización del esmalte es cualitativa deficiencia de esmalte y se presenta como alteración en la translucidez del esmalte o la opacidad del esmalte que puede ser difusa o delimitada y de color blanco amarillo o marrón.⁵⁸

Existen numerosos factores etiológicos, hereditarios, adquiridos, sistémicos y locales que están asociados con defectos en el esmalte.

Las afecciones hereditarias pueden ser únicamente defectos en el esmalte lo cual sería una característica de presentación de condiciones hereditarias o pueden ser un componente de un síndrome sistémico generalizado. Las enfermedades hereditarias que implican esmalte se conocen como amelogénesis imperfecta y los defectos pueden presentarse como hipoplasia del esmalte, hipomineralización o hipomaduración. Las anomalías genéticas son los principales responsables de la amelogénesis.

Numerosas enfermedades sistémicas o locales adquiridas que se producen durante el periodo prenatal, perinatal o postnatal del desarrollo también pueden causar daños en el desarrollo del esmalte y provocar defectos del esmalte en la dentición primaria. Ciertas condiciones prenatales por lo general resultan en defectos en el esmalte donde se alteran las partes ya formadas antes del nacimiento, mientras que los efectos causados por las perturbaciones postnatales se encuentran en las partes formadas después del nacimiento. Escaneo de estudios de microscopia electrónica de la línea neonatal han demostrado que por lo general muestran una alineación del prisma del esmalte tan bien organizado y tiene más materia orgánica y menor contenido de minerales en comparación con el esmalte circundante. Por lo tanto, las perturbaciones sistémicas que ocurren alrededor del momento del nacimiento a menudo resultan en líneas neonatales exageradas que sean clínicamente visibles como la hipoplasia del esmalte en la dentición primaria. Tales condiciones pueden estar asociadas a nacimientos

⁵⁸ Idem. Pág. 134

prematurados, así como las condiciones metabólicas, infecciosas o a la exposición ambiental a sustancias químicas tóxicas.^{59,60}

Una hipoplasia del esmalte en los niños puede estar asociada a deficiencia de vitamina D materna durante el embarazo lo cual es una condición prenatal. Otros factores prenatales para una hipoplasia del esmalte pueden incluir, tabaquismo materno durante el embarazo, el aumento de peso materno durante el embarazo y la falta de acceso a la atención prenatal.⁶¹

Las deficiencias nutricionales en el niño, en particular los asociados a la oferta insuficiente y a la absorción de las vitaminas A, C y D y el calcio son bien conocidos por ser factores de riesgo para la hipoplasia del esmalte en prematuros, los riesgos de la hipoplasia del esmalte en las condiciones sistémicas a menudo se complican aún más por traumatismos locales de laringoscopia e intubación endotraqueal, que a menudo son necesarias en niños prematuros.⁶²

Las enfermedades renales y hepáticas también se asocian con hipoplasias del esmalte, al igual que la sífilis congénita adquirida de la madre (*treponema pallidum*) pueden ocasionar hipoplasia del esmalte o muescas de los dientes incisivos.

Es bien conocido que las tetraciclinas causan decoloraciones dentales o hipoplasia del esmalte.

Los factores locales como traumatismo y las infecciones también se han asociado con hipoplasia del esmalte, en contraste con los factores sistémicos que generalmente afectan a todos los dientes en desarrollo de los maxilares.⁶³

⁵⁹ Weerheijm KL. "hypomineralization molar incisor (MIH): clinical presentation and management etiology", *Dent Update*. 2004;31 (1):9-12

⁶⁰ Salanitri S. Op. Cit. p.135-137

⁶¹ Weerheijm KL. Op.cit. p. 9-12

⁶² Salanitri S. Op. Cit. p. 136

⁶³ Salanitri S. Op. Cit. p. 136

EPIDEMIOLOGIA

Autores	Año	País de estudio	predominio
Li et al.	1996	China	22%
Slayton et al.	2001	EE.UU	33%
Montero et al.	2003	EE.UU	49%
Chaves et al.	2007	Brasil	44%
Hong et al.	2009	EE.UU	4%
Casanova-rosado et al.	2011	México	10%
Seow et al.	2011	Australia	25%

Tabla 4. Estudios seleccionados sobre la prevalencia de defectos del desarrollo del esmalte en la dentición primaria.⁶⁴

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

La hipoplasia del esmalte puede variar desde manchas opacas hasta estrías o bandas profundas que provocan la discontinuidad de la superficie del esmalte. El tamaño de estas estrías depende de la duración del efecto nocivo en el metabolismo.^{65,66}

⁶⁴ Idem. Pág. 134

⁶⁵ Weerheijm KL, Mejáre I. "Molar incisor hypomineralization: a questionnaire inventory of its occurrence in member countries of the European Academy of Pediatric Dentistry", *Int J Pediatr Dent.* 2003;13:411-416.

⁶⁶ Salanitri S. Op. Cit. p. 134



Imagen 3. Esmalte normal (translucido y brillante)⁶⁷



Imagen 4. Opacidad del esmalte (cambio de color, blanco a crema)⁶⁸



Imagen 5. Opacidad del esmalte (capa amarilla o marrón)⁶⁹

⁶⁷ García BC, Nicolás L M. "Alteraciones del desarrollo dentario", Odontología Pediátrica. Ed. Masson. Barc. 2004. p: 89-106.

⁶⁸ Idem. Pág. 89-106

⁶⁹ García BC. Op. Cit. p. 89-106



Imagen 6. Defecto hipoplásico en forma de agujero (lesión única en un solo diente)⁷⁰



Imagen 7. Línea hipoplásica (en forma de surco horizontal)⁷¹



Imagen 8. Ausencia de esmalte⁷²

⁷⁰ Idem. Pág. 89-106

⁷¹ Idem. Pág. 89-106

⁷² García BC. Op. Cit. p. 89-106

3.3. DEFECTOS ÓSEOS

Los diversos defectos del síndrome tricho-dento-óseo como dentales y de cabello se dan más en edades tempranas a diferencia de los defectos óseos que se van a presentar en la edad adulta.

Durante el desarrollo embrionario el gen DLx3 se va a expresar en los primeros y segundos arcos branquiales incluyendo los huesos craneofaciales.

Choi et al, comprobaron que la mutación de la delección de DLx3 que ocurre en el TDO aumenta la Osteogénesis por la diferenciación de células mesenquimales alentando a una formación osteoclastica y acelera la diferenciación de las células osteoprogenitoras a osteoblastos durante etapas posteriores de la Osteogénesis.⁷³

Todas las personas afectadas muestran mayor densidad en los huesos largos y de mayor espesor y la densidad ósea en el cráneo, especialmente la base de cráneo. Los maxilares están dentro de los límites de tamaño normal y muestran mayor densidad del trabeculado. No hay pérdida ósea, la regresión de las crestas alveolares ocurre en casos donde los dientes se han perdido.⁷⁴

El aumento de la densidad ósea y el engrosamiento del hueso en pacientes con TDO se reporta con mayor frecuencia en el cráneo, especialmente la bóveda craneal y la base de cráneo pueden verse afectados.⁷⁵

Una de las características variables que vamos a encontrar en los pacientes con TDO es la esclerosis ósea en familias afectadas; expresada comúnmente en la base de cráneo, los mastoides y zonas de calcificación de los huesos largos, lo cual puede conducir a macrocefalias y predisponer a fracturas.

Los individuos afectados con TDO mostraron un marcado incremento en la formación ósea endocondral e intramembranosa sin patología sistémica asociada que sugiere una asociación entre el síndrome tricho-dento-óseo y la formación

⁷³ Al-batayneh OB. Op. Cit. p. 4

⁷⁴ Islam M. Op. Cit. p. 736-142

⁷⁵ Idem. Pág. 736-142

ósea. Debido a las altas variaciones de fenotipo craneofacial exhibidas en sujetos afectados, el análisis de la morfología craneofacial debe ser lo suficientemente grande como para descartar posibles rasgos familiares.⁷⁶

3.4. DEFECTOS EN UÑAS.

Los defectos en uñas incluyen la separación de las capas superficiales de las uñas. A veces, solo algunas uñas de los pies pueden verse afectadas. Como los defectos en el cabello, también hay variabilidad en la expresión de los defectos en uñas entre pacientes TDO.⁷⁷

Las uñas quebradizas pueden ser parte del espectro TDO, un estudio en una familia donde había miembros afectados y no afectados por el síndrome TDO Wright et al., dicen que el 42% de los afectados, y también el 20 % de los miembros de la familia no afectados presentaron uñas quebradizas, sin embargo el 6% de los individuos afectados presentaron uñas cornificadas. Las personas afectadas tenían uñas que tendían a romperse.⁷⁸

3.5. DEFECTOS CRANEOFACIALES.

Estos defectos son algo inconsistentes debido a la falta de datos cefalométricos suficientes de pacientes con TDO. Estos incluyen prominencia frontal, mandíbula cuadrada, prognatismo mandibular, dolicocefalia y retrusión maxilar.

En la mayoría de los estudios realizados una de las alteraciones más significativas son los alargamientos del cuerpo mandibular y la ausencia de neumatización mastoidea y seno frontal.⁷⁹

⁷⁶ Nguyen T. Op. Cit. p. 376

⁷⁷ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 4 y 5

⁷⁸ Islam M. Op. Cit p. 737

⁷⁹ Idem. Pág. 737

Según Kula et al. Las personas afectadas por TDO tenían un ángulo craneal más obtuso y la longitud de la base de cráneo aumentada en comparación con individuos no afectados.⁸⁰

Según Shapiro también observaron bases craneales aplanadas y dolicocefalias pero no se informaron los valores cefalométricos en su estudio.⁸¹

Los sujetos con TDO muestran maxilares relativamente retrusivos, en comparación con los familiares no afectados por este síndrome. La mutación genética de DLx3 que resulta en el síndrome de TDO se asocia con un aumento estadísticamente significativo en la longitud del cuerpo mandibular, y se asocia con una disminución estadísticamente significativa en la altura de la rama.⁸²

3.6. OTRAS ANORMALIDADES

Tenemos otro tipo de anomalías, las cuales se han observado en casos anteriores de TDO, incluyendo dientes impactados, clinodactilia y lesiones cutáneas,⁸³ pero estas van a ser expresiones muy variables y poco comunes que se presenten en el síndrome TDO, por lo cual hay escasos reportes de estas anomalías.

4. DIANÓSTICO

El diagnóstico para el síndrome Tricho-Dento-Óseo no siempre es sencillo, Seow propuso que la identificación precisa de TDO debe incluir los siguientes criterios principales:

1. Defectos de esmalte generalizado. Muestran hipomaduración o hipocalcificación que ocurre en la hipoplasia del esmalte. (evaluados mediante examen clínico y radiográfico).

⁸⁰ Nguyen T. Op. Cit. p. 376

⁸¹ Idem. Pág. 379

⁸² Nguyen T. Op. Cit. p. 379

⁸³ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 5

2. Taurodontismo. Implica los primeros molares permanentes inferiores. (evaluado por examen radiográfico).
3. Herencia autosómica dominante.
4. Al menos una de las siguientes características menores. Defecto en uñas, hueso esclerótico, pelo rizado u ondulado presentes a edad joven, que puede desaparecer más tarde.

El diente clave para una evaluación de taurodontismo siempre será el primer molar inferior permanente debido a que cualquier alteración en esta pieza dental indicaría una aberración morfológica verdadera de los molares.

Seow y Lai proponen que la severidad del taurodontismo además de la participación de los primeros molares permanentes inferiores pueden utilizarse para diagnosticar con precisión el síndrome Tricho-Dento-Óseo.⁸⁴

Teniendo el conocimiento de todas las características del síndrome Tricho-Dento-Óseo el grado de facilidad para un buen diagnóstico del síndrome TDO será mayor, ya que las características de este son muy específicas, aunque muy variables, pero en conjunto nos facilitan el diagnóstico preciso.

4.1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Amelogénesis imperfecta

La amelogénesis imperfecta (AI) constituye el principal diagnóstico diferencial, dificultándonos el diagnóstico preciso del síndrome TDO.

Pindborg había descrito el TDO como un síndrome que manifestaba amelogénesis imperfecta, taurodontismo, cabello rizado y hueso esclerótico. Menciono que hay manifestación de abscesos dentro de los primeros años de vida

⁸⁴ Al-batayneh OB. Op. Cit. p. 5-7

por que los órganos dentales exhiben hipoplasias o esmalte hipocalcificado, los molares primarios y permanentes fueron descritos con taurodontismo.⁸⁵

Existe una clara confusión en el diagnóstico clínico de AI y TDO, esto es debido a los defectos de esmalte hipoplásico en TDO, los cuales son muy similares a las variantes de hipomaduración-hipoplásico de AI de witkop.⁸⁶ La amelogenesis imperfecta del tipo hipomaduración-hipoplásico con taurodontismo (AIHHT) se hereda como un rasgo autosómico dominante altamente penetrante los cuales son muy similares al del síndrome Tricho-Dento-Óseo, de los cuales AIHHT difiere principalmente por las características del cabello y hueso del TDO, los análisis mutacionales de AIHHT y TDO demuestran que no son debido a la mutación de un gen en común de DLx3.^{87,88}

La incertidumbre en el diagnóstico puede resultar de la variante clínica en la expresión de defectos en TDO, debido a que los pacientes afectados no siempre pueden mostrar la triada completa de características de TDO, en especial características referentes al cabello, uñas y defectos óseos que pueden ser defectos expresados levemente. Además de que el taurodontismo se ha utilizado como una característica de diagnóstico de ambas condiciones.

El taurodontismo a pesar de ser una característica ideal para ayudar a identificar el síndrome TDO también nos va a complicar en ocasiones el diagnóstico, ya que el taurodontismo también ocurre en pacientes con otros tipos de aberraciones ectodérmicas como displasia ectodérmica e hipodoncia, al igual que está asociado con varias condiciones, incluyendo anomalías cromosómicas como el síndrome de Klinefelter, trisomía 21, síndrome de Mohr (síndrome oral-facial-digital II) y microcefalia.

⁸⁵ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 7

⁸⁶ Idem. Pág. 7

⁸⁷ Normand de la tranchade I, Bonarek H, Mateau JM, et al. "Amelogenesis imperfecta and nephrocalcinosis: a new case of this rare syndrome", J Clin Pediatr Dent. 2002;27 (2):171-176.

⁸⁸ Price JA, Wrigth JT, Walker SJ, et al. "Tricho-dento-osseous and amelogenesis imperfecta with taurodontism are genetically distinct conditions", Clin Genet. 1999; 56 (1):35-40.

MELORREOSTOSIS

La melorreostosis es un desorden raro, también conocida como enfermedad de Leri, es una forma de displasia de hueso esclerótico que se observa radiográficamente, caracterizada por su similitud con una “cera que fluye por una vela”, tiene aparición en los huesos largos, se puede presentar de manera monostotica (presente en un solo hueso), poliostotica o forma monomelica (implicación de una extremidad). La melorreostosis generalmente se manifiesta durante la infancia temprana, puede ocurrir en asociación con otros tipos de displasias de hueso esclerótico como osteopoiquilosis y osteopatía estriada presentes en enfermedades como esclerosis tuberosa y neurofibromatosis. Las lesiones vasculares asociadas con melorreostosis incluyen hemangiomas, nevos vasculares, varices, tumores del glomus, malformaciones arteriovenosas y aneurismas.⁸⁹

La melorreostosis puede presentar anomalías como cabello rizado, anodoncia y esclerosis marcada de la base del cráneo que se puede extender e involucrar a la espina dorsal cervical superior. Dadas estas características del cabello y dientes los pacientes se asemejan al síndrome Trichi-Dento-Óseo con características adicionales, lo que a veces hace confuso el diagnóstico de estos tipo de alteraciones.⁹⁰

En pacientes con melorreostosis la piel puede ser brillante, eritematosa o hiperémica, atrofia muscular y la esclerodermia lineal puede ser otra característica.

Roger et al. Reportaron un paciente con las características de la melorreostosis asociada a síndrome nefrótico de cambio mínimo, fibromatosis mesentérica y múltiples hemangiomas capilares del tronco. Zeiller et al. Reportaron el desarrollo de una mielopatía severa de columna cervicotorácica asociada a melorreostosis.⁹¹

⁸⁹ Kaissi AA, Skoumal M, Roetzer K, et al. “Manifesting a patient with similar characteristic melorreostosis tricho-dento-osseous syndrome: a case report”, J Med Case Rep. 2008;19 (2):51-55.

⁹⁰ Idem. Pág. 51y 52

⁹¹ Kaissi AA. Op. Cit. p. 54

La melorreostosis puede cursar con osteopatía estriada que es la combinación de estriaciones verticales de la metáfisis de los huesos largos, macrocefalia con esclerosis, engrosamiento de la bóveda del cráneo y una variedad de manifestaciones como paladar hendido, retraso mental, sordera y otros signos de compresión del nervio craneal incluyendo parálisis facial.

Los dos desordenes tienen múltiples defectos tanto la melorreostosis como el síndrome TDO, lo cual siempre nos va a complicar un diagnóstico preciso.

5. FACTOR ETIOLÓGICO

5.1 Genética

El síndrome Tricho-Dento-Óseo se define como un trastorno raro autosómico dominante, y se va a caracterizar por anomalías como cabello rizado al nacimiento, hipoplasia del esmalte, taurodontismo, engrosamiento de los huesos corticales, y expresión variable de la morfología craneofacial.

El gen TDO se localiza en el cromosoma 17q21, contiene una delección de 4 pb del DLX3, que produce una mutación de desplazamiento que resulta en la terminación anticipada del DLX proteína 3.⁹²

La proteína DLX3 desempeña un papel importante durante el desarrollo embrionario, esencial en la formación de la placenta, piel y organogénesis esquelética.

Las proteínas recombinantes están dirigidas al núcleo. Sin embargo, lo demostrado por análisis de electroforesis, DLX3 no es capaz de enlazar con el sitio de unión de DLX3 canónico en el ADN. Cuando DLX3 sufre mutación por delección y DLX3 tipo no controlado se ven coexpresados, forman un complejo que se puede unir al ADN, y DLX3 por mutación de delección tiene un actividad transcripcional defectuosa.

⁹² Nguyen T. Op. Cit. p. 375

Hay seis genes Distal-less en el genoma, están organizados en tres pares de genes invertidos, denominados DLX1-2, DLX3-4 y DLX5-6. DLX3, estos se asocia a DLX4 en el cromosoma 17 en los humanos.⁹³

DLX3 es el único miembro de la familia distal-less que no se ha detectado en el sistema nervioso central durante el desarrollo temprano, DLX3 se expresa en la placenta, mostrando insuficiencia placentaria, en los primeros y segundos arcos branquiales y sus derivados, incluyendo los huesos craneofaciales, más tarde se expresa en estructuras que implican interacción epitelial-mesenquimal tales como dientes, folículos pilosos y en la piel

Regiones DLX3 en la capa basal de la epidermis conduce a una reducida proliferación y diferenciación prematura de los queratinocitos basales de la epidermis, está implicada en la regularización de marcadores de diferenciación ósea, y células secretoras de tejidos mineralizados, no solo en los huesos craneofaciales y dientes sino también en la osificación endocondral, DLX3 es un activador transcripcional con un sitio de óptima unión del ADN







El síndrome TDO es el resultado de un dominio c-terminal que es un desplazamiento justo después del primer codón siguiendo el homeodominio y exhibe así una secuencia de aminoácidos que difiere en el dominio c-terminal de tipo DLX3, en cambio también resulta en el truncamiento de la proteína que cuenta 255 aminoácidos en lugar de 287. Es probable que el patrón dominante de la herencia en el síndrome TDO es debido a la formación de complejos no funcionales que implica el factor de transcripción mutado, que actúa a través de un dominante negativo o ganancia del mecanismo de la función..⁹⁴

⁹³ Duvenger O, Lee D, Hassan MQ, et al. "Molecular consequences of a frameshift mutant DLx3 cause trichodonto-osseous syndrome", J Biol Chem. 2008 (29) 283-293.



⁹⁴ Duvenger O. Op. Cit. p. 284 y 285

6. MANEJO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME TRICHO-DENTO-ÓSEO EN LA PRÁCTICA ODONTOLÓGICA

Para el manejo del paciente pediátrico con síndrome Tricho-dento-óseo es necesario el trabajo en equipo, los miembros del equipo dental deben incluir:

-  Odontopediatra (y 1 asistente de practica general)
-  Ortodoncista.
-  Endodoncista.
-  Cirujano maxilofacial.
-  Protesista.
-  Radiólogo bucal.

Los miembros del equipo médico los conforman:

-  Pediatra.
-  Médico radiólogo.

Las técnicas de manejo de conducta serán igual a los pacientes pediátricos que no están afectados con el síndrome TDO.

Pueden surgir problemas en el manejo del comportamiento relacionado a tratar pacientes jóvenes debido al miedo y a la ansiedad. Para minimizar esto, se debe utilizar anestesia local para disminuir sensibilidad asociada durante el procedimiento dental, y en algunos casos puede requerirse tratamiento bajo anestesia general.

7. TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE TRICHO-DENTO-ÓSEO

7.1. TRATAMIENTO DENTAL.

Para un buen tratamiento dental en pacientes con síndrome tricho-dento-óseo se requiere un enfoque de equipo, la documentación adecuada que incluye radiografías (cefalometrías, ortopantomografía y lateral de cráneo), modelos de estudio y fotografías intra y extra orales de buena calidad. Después formular una lista de problemas para establecer un diagnóstico y plan de tratamiento preliminar a corto plazo, así como un plan a largo plazo para el seguimiento del paciente en los próximos años.

Los principales problemas clínicos en pacientes con síndrome TDO son:

- ✚ Hipersensibilidad dental.
- ✚ Pérdida de la dimensión vertical debido al desgaste.
- ✚ Pérdida de estructura dentaria.
- ✚ Abscesos dentales resultantes de exposición pulpar.
- ✚ Problemas estéticos.
- ✚ Problemas psicosociales.
- ✚ Maloclusión.

Los problemas adicionales pueden incluir:

- ✚ Problemas esqueléticos.





PREVENCIÓN

El objetivo principal en el manejo de los pacientes afectados se centra en la prevención de problemas clínicos lo más temprano posible, como son caries, e infección pulpar, aliviar el dolor asociado a los dientes sensibles y abscesos dentales, restauración de la función, mantenimiento de la oclusión, dimensión vertical oclusal y mejorar la estética dental.⁹⁵

El tratamiento preventivo es esencial para reducir la sensibilidad y disminuir el riesgo a caries dental, se consideran dos tipos de productos para la sensibilidad: productos profesionales y autoadministrados.

SENSIBILIDAD

En pacientes con sensibilidad que vaya de leve a modera, se indica un enfoque no invasivo incluyendo:

-  Asesoramiento en dieta.
-  Instrucción de higiene oral.
-  Productos de autoadministración.
-  Selladores de Fosetas y Fisuras.

CONSEJOS DIETÉTICOS

Los consejos dietéticos incluyen reducción de alimentos ácidos, ingesta de líquidos alcalinos como leche, o neutros como el agua, ingerirla después de bebidas ácidas, para estas se recomienda el uso de popote.

⁹⁵ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 9 y 10

HIGIENE

Se debe brindar consejos de higiene al paciente para mejorar sus hábitos, instruirlo con una buena técnica de cepillado, aconsejando utilizar un cepillo de dientes con cerdas suaves y dentríficos desensibilizantes en casos de presentar sensibilidad dental, como las cremas dentales tópicas, sin azúcar a base de agua con recaldent TM CPP-ACP (fosfato de calcio amorfo-fosfopéptido de caseína); el paciente debe utilizar la mínima cantidad de agua para evitar la dilución del agente activo. Además se debe prescribir enjuague bucal en pacientes mayores a los tres años que saben escupir y que imiten a los padres cuando llevan a cabo la higiene bucal.

El recaldent proporciona minerales biológicamente disponibles que ayudan a prevenir la desintegración del esmalte de los dientes, este efecto se debe al componente de proteína caseica de los productos lácteos existe un grupo de péptidos, llamados fosfopéptidos caseicos (CPP), que estabilizan el calcio y fosfato, conservándolos de forma amorfa o soluble como ACP. El calcio y el fosfato son los elementos esenciales del esmalte de los dientes. Son altamente insolubles, pero en presencia de estos péptidos permanecen solubles y biológicamente disponibles. Cuando este complejo de péptido, calcio y fosfato se aplica a los dientes por medio de chicle, pasta dentífrica o colutorio, o incluso potencialmente por medio de la comida, los péptidos se ligan a la superficie de los dientes, proporcionando eficientemente un depósito de calcio y fosfato solubles en la superficie de los dientes. Imagen 9.



Imagen 9. Uso de Mi Paste, paciente con sensibilidad.⁹⁶

Mi paste: en niños de 0 a 6 años, pacientes durante y después de tratamiento de ortodoncia

Mi paste plus: de 6 años en adelante, pacientes con lesiones de mancha blanca y pacientes con pobre control de placa o con alto índice de caries.



Imagen10. Mi Paste y Mi Paste plus.⁹⁷

⁹⁶ Fuente directa.

⁹⁷ <https://www.Fhelpmehygienist.comq=mi+paste&source=lnms&tbnm>. Oct 13.

SELLADORES DE FOSETAS Y FISURAS

Son una herramienta de prevención, fundamental en los casos donde el paciente tenga el esmalte intacto y la sensibilidad no sea normal.

INDICACIONES	CONTRAINDICACIONES
<ul style="list-style-type: none"> ✚ Dientes con morfología oclusal susceptible a caries (surcos profundos). ✚ Molares sanos o con caries incipientes de fisura limitada a esmalte. ✚ Pacientes que puedan ser controlados periódicamente. ✚ Hipoplasias o fracturas del esmalte. ✚ Para sellado de márgenes de restauraciones con resinas compuestas. 	<ul style="list-style-type: none"> ✚ en molares o premolares con caries en dentina. ✚ pacientes con numerosas caries interproximales. ✚ pacientes que no puedan ser controlados periódicamente.

Técnica de aplicación:

- ✚ Aislamiento del campo operatorio
- ✚ Profilaxis de la superficie oclusal
- ✚ Lavado y secado con jeringa de aire seco
- ✚ Aplicación del ácido ortofosfórico al 37% durante 30 segundos
- ✚ Lavado de ácido y secado durante 30 segundos
- ✚ Aplicar el sellador en fosetas y fisuras sin dejar burbujas atrapadas
- ✚ Fotopolimerización durante 30 segundos
- ✚ Evaluar el sellador con explorador e inspeccionar la retención
- ✚ Retirar el aislamiento y comprobar oclusión con papel de articular

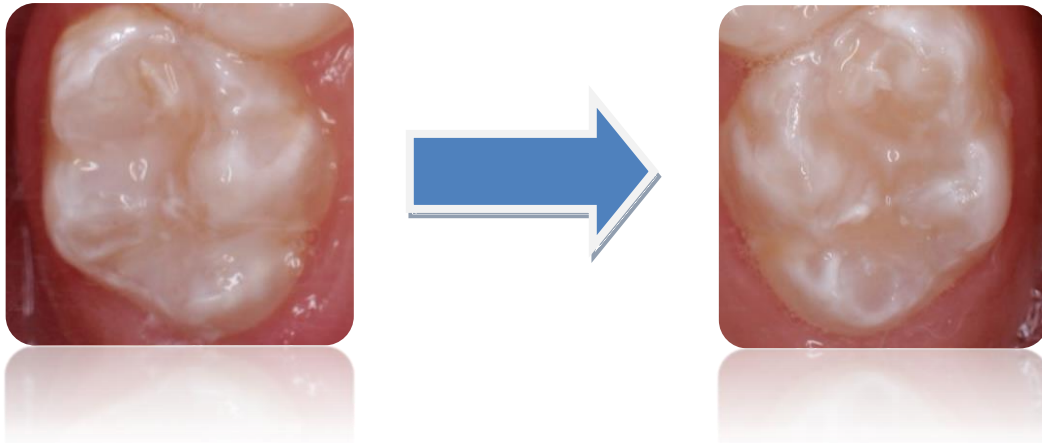


Imagen 11. Selladores de Fosetas y Fisura.⁹⁸

SENSIBILIDAD SEVERA

En paciente con sensibilidad severa, un barniz fluorado de alta concentración puede ofrecer buenos resultados. Se considera que el efecto más importante del fluoruro es su acción en la interfase, entre el diente y placa, mediante la estimulación de la remineralización de las lesiones incipientes de caries y la reducción de la sensibilidad del esmalte dental.

Técnica:

- ✚ Profilaxis dental
- ✚ Aislamiento relativo por cuadrante
- ✚ Secado de los dientes por cuadrante
- ✚ Se aplica el barniz con pincel o torunda de algodón
- ✚ Esperar unos segundos a que se evapore el solvente para que forme una película fina en la superficie del esmalte
- ✚ No cepillarse en 24 horas
- ✚ No ingerir alimentos calientes durante 4 horas

Si el trastorno afecta el estilo de vida del paciente puede decidirse por usar agentes que puedan polimerizarse (adhesivos dentinarios) o set resinas de ionómero de vidrio y compuesto = dentro de los túbulos dentinales.⁹⁹

⁹⁸ Fuente Directa.

⁹⁹ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 10 y 11

EL BIOGLASS

El bioglass está indicado en la reconstrucción de los núcleos donde hay una estructura coronaria remanente del diente del 50% o más, rellena pequeñas retenciones o defectos en restauraciones, recupera rigidez de cúspides sin soporte dentinario.

Se promueve para la infiltración y remineralización de túbulos dentinarios. El componente básico es el sílice que actúa como un sitio de nucleación para la aposición del calcio y del fosfato. Los análisis han demostrado que la aplicación de bioglass forma una capa de apatita, que ocluye los túbulos dentinales.¹⁰⁰

Casos de sensibilidad extrema que se caracterizan por la pérdida de material o sustancia requieren tratamiento invasivo, como la colocación de coronas, tratamientos pulpares o extracción del diente.

Técnica:

- ✚ Aislamiento absoluto del diente
- ✚ Preparar la cavidad
- ✚ Lavar y secar sin deshidratar por 30 segundos
- ✚ Manipular el cemento durante 30 segundos
- ✚ Colocar el cemento en la cavidad sin dejar burbujas de aire
- ✚ Fotopolimerizar durante 30 segundos

CORONAS ACERO CROMO

La sensibilidad y el desgaste de los dientes en pacientes jóvenes conducen a la exposición pulpar, abscesos, tratamientos de conductos, extracciones de dientes y la pérdida de la dimensión vertical oclusal. Pueden ser tratados con las coronas de acero cromo, ajustando las coronas de manera que alcancen la altura oclusal apropiada.

¹⁰⁰ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 10

Las ventajas de las coronas de acero cromo son:

- ✚ Durabilidad
- ✚ Cobertura completa de la superficie
- ✚ No requiere ninguna intervención adicional
- ✚ No causa irritación pulpar
- ✚ En casos de molares permanentes puede ser cambiadas cuando el diente haya terminado el cierre apical, y el desarrollo óseo haya concluido por una corona de metal porcelana.

IONÓMEROS DE VIDRIO

El ionómero de vidrio fue diseñado y desarrollado por Wilson en 1969 partir de materiales más antiguos, se componen de un vidrio, poliácidos y agua, dichos componentes producen el cemento mediante una reacción ácido-base inmediata.

Los ionómeros de vidrio van a tener excelentes propiedades y ventajas entre las cuales tenemos:

- ✚ Formación de enlaces químicos con el esmalte y colágeno de la dentina.
- ✚ Muy buena resistencia a la compresión.
- ✚ Un coeficiente de expansión térmica similar a la de los tejidos del diente
- ✚ Liberación constante de flúor contenido en la matriz, a través de un intercambio de iones a lo largo del tiempo.

Composición de los inómeros de vidrio:

Polvo: vidrio de fluoraluminosilicato de calcio, óxido de zinc y polvo de plata.

Líquido: ácido poliacrílico

INDICACIONES

En dientes donde no es requerida la preparación para la colocación de coronas, se utilizara una técnica de transición para cemento de ionómero de vidrio, resina modificada de ionómero de vidrio o resina compuesta, se coloca sobre la superficie oclusal de un molar parcialmente erupcionado para que el diente erupcione con la resina en oclusión con el antagonista; esto minimizará cualquier desgaste oclusal dentario. O en incisivos afectados con una exigencia estética sobre todo incisivos centrales superiores.

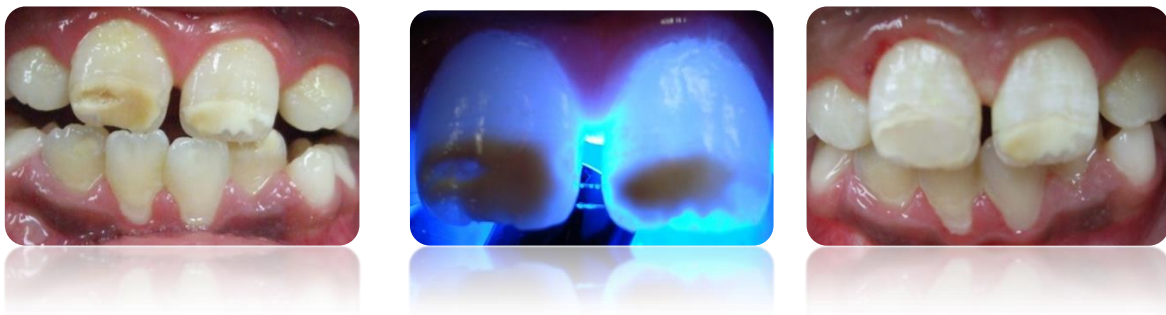


Imagen 12. Ionómero de vidrio en dientes anteriores.¹⁰¹

Se demostró que la dentina desmineralizada puede ser fuertemente remineralizada colocando simplemente una capa de cemento de ionómero de vidrio directamente sobre la superficie de dentina afectada.

Amalgamas

La amalgama dental es el valor limitado para los dientes hipomineralizados porque es propenso a fugas marginales, no ofrece ningún soporte mecánico del diente y es un aislante pobre.

¹⁰¹ Fuente Directa

Coronas metal porcelana en dientes anteriores

La decoloración de los dientes anteriores puede requerir de la colocación de coronas de metal porcelana, pero esta no se recomienda en pacientes pequeños que sean menores a los 6 y no tengan un previo tratamiento pulpar, debido a la anatomía pulpar ya que esta propensa a la exposición durante la preparación de la corona además de contornos gingivales prematuros.

TRATAMIENTOS DE CONDUCTOS RADICULARES

Según Peretz y colaboradores, informaron que solo el 36% de los molares tratados con tratamiento pulpa tuvieron éxito, principalmente en los primeros molares permanentes de niños de 8 a 16 años de edad debido a que las paredes de la corona dental presentaban dentina reblandecida, falta de formación de ápical y conductos amplios. Estos pueden minimizarse utilizando MTA como tapón apical en dientes inmaduros seguido por un material de relleno.

El Mineral Trióxido Agregado (MTA) es un producto innovador principalmente utilizado en endodoncia y periodoncia. El MTA, es utilizado principalmente en obturaciones retrogradas al realizar apicectomías, es una barrera que aísla y permite la restauración de un diente, cuando se ha hecho una comunicación con el periodonto ante diversos tratamientos odontológicos como perforaciones radiculares y exposiciones pulpares, gracias a que tiene la cualidad de formar puentes dentinarios, ser biocompatible, pH alcalino y que no favorece la inflamación.

El MTA está compuesto principalmente de silicato tricálcico, aluminio tricálcico, óxido tricálcico y óxido de silicato, así como una pequeña cantidad de óxidos minerales, responsables de las propiedades físicas y químicas de este agregado, se le ha adicionado también óxido de bismuto que le proporciona la radiopacidad.

El tratamiento endodóntico de un diente con taurodontismo se debe realizar cuidadosamente por la anatomía del diente, se requiere cuidado especial en la manipulación e identificación del número de conductos radiculares, un tratamiento endodóntico en dientes con taurodontismo raramente ha sido publicado.

En los molares afectados con hipoplasias e hipomineralizaciones del esmalte el pronóstico restaurativo no siempre es muy favorable, en algunas ocasiones es necesario hacer tratamientos adicionales o realizar la extracción del diente afectado debido a los fracasos en el tratamiento restaurativo. Las opiniones de ortodoncia y pediatría deben obtenerse antes de realizar las extracciones.

7.2 PROBLEMAS EN EL TRATAMIENTO DENTAL.

Los problemas más comunes que vamos a observar en pacientes con el síndrome tricho-dento-óseo van a estar relacionados con el miedo y la ansiedad. Para minimizar y disminuir la sensibilidad asociada al procedimiento se debe utilizar:

- ✚ Anestesia Local.
- ✚ En algunos casos tratamientos bajo anestesia general.
- ✚ Aislamiento parcial o absoluto.

El aislamiento absoluto con dique de hule mejora la visibilidad de órgano dental que será tratado, facilita realizar la cavidad, permite realizar el acceso adecuadamente y evita su contaminación en caso de realizar una pulpotomía o pulpectomía. En ocasiones puede presentar un problema durante el tratamiento, esto cuando hablamos de dientes con gran destrucción ya que en estos casos se dificulta la colocación de la grapa, esto mismo puede representar una complicación para el control de la conducta. Estas complicaciones se vinculan principalmente al miedo y a la ansiedad que presenta el paciente, para estos problemas emplearemos técnicas para el manejo de la conducta en pacientes pediátricos.

TÉCNICAS DEL MANEJO DE LA CONDUCTA

✚ DECIR, MOSTRAR Y HACER

Técnica muy utilizada para familiarizar al niño con el equipo, instrumentos y procedimientos odontológicos. El odontólogo le explica y muestra al niño lo que le será hecho, recordando que el vocabulario debe ser adecuado a la edad del niño y evitar palabras que puedan producir miedo, de cero a seis años debemos utilizar palabras que estimulen la imaginación y traigan gratos recuerdos al niño, a diferencia de niños de edad preescolar que van de 6 a 12 años que no les gusta ser tratados como bebés y hay que tener cuidado en los diminutivos que usamos. Esta técnica puede ser usada de manera directa, lo que significa que estaríamos explicando y mostrando los procedimientos, directo en el paciente, o de manera indirecta, usando un objeto inanimado o animado, muñeco educativo o madre del paciente. Imagen 13.



Imagen 13. Decir mostrar y hacer técnica directa en niño.¹⁰²



Imagen 14. Decir mostrar y hacer técnica indirecta mostrando en un muñeco.¹⁰³

¹⁰² Abanto JA, Rezende KMPC, Bönecker M, et al. "Propuestasno farmacológicas del manejo del comportamiento en niños", RevEstomatol Herediana. 2010;20 (2):101-106

¹⁰³ Idem. Pág. 102

REFUERZO POSITIVO

Consiste en el uso de recompensas generalmente un juguete, y recordar que la recompensa no debe ser utilizada como chantaje para realizar algún tratamiento y esta debe ser ofrecida solo después de evaluar la conducta del niño en la consulta.



Imagen 15. Refuerzo Positivo.¹⁰⁴

MANEJO DE VOZ

Con mirada amigable y tono de voz suave, el cirujano dentista puede aumentar el volumen de su voz para captar la atención del niño y frenar el comportamiento negativo, es necesario usar esta técnica con buen juicio para no confundir el aumento del volumen de voz con gritos, esta técnica no se aplicara a bebés y niños menores de 3 años debido a la dificultad de entendimiento de estos niños.

¹⁰⁴ Idem. Pág. 102

RESTRICCIÓN FÍSICA

Generalmente usado en bebés y preescolares con actitudes de resistencia, moviendo cabeza, brazos y piernas durante el tratamiento. El fin de esta técnica es la protección del paciente, la restricción física es necesaria a fin de evitar accidentes durante el procedimiento, principalmente cuando estamos anestesiando al paciente. Esta puede ser realizada de dos formas:

-Activa, sujetando las manos y rodillas del niño, con ayuda de un asistente o la madre del paciente, colocándose sentada en la parte inferior del sillón. Imagen 16.



Imagen 16. Restricción física activa, con ayuda de la madre del paciente pediátrico.¹⁰⁵

-Pasiva, con el uso de dispositivos, tales como papoose board (posición en tablero) o pedi-wrap (envolturas), siendo esto recomendable cuando la restricción activa no puede llevarse a cabo por la madre o el asistente. Imagen 17 y 18.



Imagen 17. Restricción física usando papoose board en consulta odontológica.¹⁰⁶

¹⁰⁵ Abanto JA. Op. Cit. p. 104

¹⁰⁶ www.thedreadeddentissubmitted.com.june18th,2003. Oct 13.

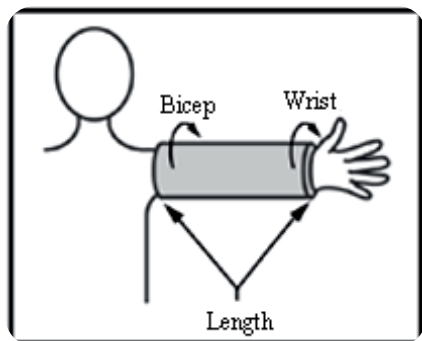


Imagen 18. Restricción física con dispositivo pedi-wrap.¹⁰⁷

La restricción física no se utiliza comúnmente en niños mayores de 3 años, debido a que los mayores de tres años entienden bien las instrucciones dadas por el odontólogo y responden positivamente a otras técnicas ya descritas, como manejo de voz y decir, mostrar y hacer.

MANO SOBRE BOCA

Esta técnica debe ser usada en niños mayores de tres años, que tengan comportamientos muy inapropiados y como último recurso después de haber fracasado con las otras técnicas. Para realizar esta técnica es necesario explicarla y obtener el consentimiento libre e informado firmado por el responsable del niño, ya que sin este documento podría haber problemas legales, cuando se realiza la

¹⁰⁷ www.thedreadeddentistsubmitted.com.june18th.2013. Oct 13.

técnica es recomendable que el responsable del niño no esté presente con el objetivo de no exponerlos a una situación agobiante.

La técnica de mano sobre boca debe ser efectuada sin restricción de las vías aéreas, el odontólogo coloca su mano sobre la boca del niño con delicadeza pero con firmeza para cesar la explosión verbal y mal comportamiento, se le informa al niño en el oído que si colabora la mano será retirada. Después el niño será reevaluado, esta técnica puede repetirse varias veces en la misma consulta hasta que el comportamiento mejore lo suficiente para poder proseguir con el tratamiento, usar un tono de voz suave y firme es necesario para que el niño se quede quieto y pueda seguir las instrucciones, cuando obtenemos el comportamiento deseado con esta técnica, el niño debe recibir un refuerzo positivo por su obediencia.

TAURODONTISMO

El taurodontismo es otro de los grandes problemas o complicación que vamos a tener en pacientes con síndrome TDO, los dientes con taurodontismo donde tenemos que realizar tratamiento de conductos, ya que la realización de este tratamiento de conductos será un gran reto relacionado con las cámaras pulpares con mayor longitud que obstaculizan la ubicación, la limpieza y la obturación de los conductos radicales. Además, de la presencia frecuente de calcificaciones en la cámara pulpar y sistemas radiculares inusuales. Se han propuesto técnicas de pulpotomía que pueden ser consideradas como tratamiento de elección en casos de hipertaurodontismo (cámara pulpar que casi alcanza el ápice y luego se divide en dos o cuatro canales).

Los desafíos relacionados con prótesis y ortodoncia están relacionados con los molares con taurodontismo, ya que no deben considerarse como dientes adecuados debido a la disminución de las raíces radiculares incrustadas en el

alveolo, por lo que no tienen suficiente resistencia a los desplazamientos laterales, comparadas con los dientes sin taurodontismo.¹⁰⁸

Por la misma razón relacionada con la disminución de las raíces en dientes con hipertaurodontismo, otra dificultad que podemos enfrentar es en el momento de hacer una extracción ya que las puntas de los fórceps no se agarran firmemente y va estar indicado el uso de los elevadores quirúrgicos en estos casos.¹⁰⁹

¹⁰⁸ Al-Batayneh OB. Op. Cit. p. 11 y 12

¹⁰⁹ Idem. Pág. 12

CONCLUSIONES

El síndrome Tricho-Dento-Óseo es un trastorno autosómico dominante que se va a caracterizar por defectos en cabello, hueso y dientes, siendo estos últimos defectos los más importantes para los cirujanos dentistas, ya que debemos tener los conocimientos necesarios acerca de las características clínicas de los defectos dentales de este síndrome para poder diagnosticarlo con precisión.

Una vez hecho un diagnóstico preciso de pacientes afectados por este síndrome, es necesario conocer los tratamientos adecuados para obtener un plan de tratamiento a corto plazo y largo plazo, el cual debe ir de la mano con las habilidades necesarias para llevar a cabo estos tratamientos, ya que nos podemos encontrar con diversos problemas durante los procedimientos dentales, siendo uno de los más importantes el comportamiento conductual de los pacientes pediátricos, por lo que debemos estar preparados y capacitados para poder enfrentar estos problemas y adversidades de una manera eficiente y con calidad en los tratamientos, ya que de nosotros dependerá el estado de salud bucal y la calidad de vida de estos pacientes, es importante mantener comunicación con su médico tratante y llevar a cabo un seguimiento de los pacientes.

En los casos donde los defectos dentales o problemas en el tratamiento rebasen nuestros conocimientos y/o habilidades como cirujanos dentistas de práctica general, debemos tener la responsabilidad de remitir al paciente afectado con síndrome tricho-dento-óseo con el especialista, para que de esta manera se le brinde un tratamiento óptimo y adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

- Al-Batayneh OB. Tricho-dento-osseous syndrome: diagnosis and dental management. *Int J Dent* 2012; 1-17
- Harbuz R, Bilan F, Couet D, et al. Osteogénesis imperfecta, tricho-dento-osseous syndrome and intellectual disability: a familial. *Am J Med Genet A*. 2013 aug 15.
- Nguyen T, Phillips C, Frazier-Bowers, et al. Craniofacial in the tricho-dento-osseous syndrome. *Clin Genet* 2013; 83(4): 375-9.
- Normand de la Tranchade I, Bonarek H, Mateau JM, et al. Amelogenesis imperfecta and nephrocalcinosis : a new case of this rare syndrome. *J Clin Pediatr Dent* 2002 27(2): 171-176.
- Weerheijm K.L., Mejáre I. molar incisor hypomineralization: a questionnaire inventory of its occurrence in member countries of the European Academy of Paediatric Dentistry (EAPD). *Int J Pediatr Dent* 2003; 13: 411-416.
- Duverger O, Lee D, Hassan MQ, et al. Molecular consequences of a frameshift mutant DLX3 cause tricho-dento-osseous syndrome. *J Biol Chem*. 2008 283 (29).
- Kaissi AA, Skoumal M, Roetzer K, et al. Manifesting a patient with similar characteristic melorheostosis tricho-dento-osseous syndrome: a case report. *J Med Case Rep* 2008 feb 19: (2):51.
- Weerheijm KL. hypomineralization molar incisor (MIH): clinical presentation and management etiology. *Dent Update* 2004 jun-feb 31(1): 9-12.
- Spangler GS, Hall KI, Kula K, et al. Enamel structure and composition in the syndrometric tricho-dento-osseous. *Connect Tissue Res* 1998; 39(1-3): 165-75.
- Islam M, Lurie AG, Reichenberger E. Clinical features of tricho-dento-osseous syndrome and presentation of three new cases: a addition to clinical heterogeneity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005 dec: 100(6): 736-42.

Seow WK. Tricho-dento-osseous (TDO) syndrome: case report and literature review *Pediatr Dent* 1993 sep-oct; 15(5): 355-61.

<http://gsdl.bvs.sld.cu/cgi-bin/library-0estomato>. oct 13

Robinson GC, Miller JR, HM. Hereditary enamel hypoplasia: its association with characteristic hair structure. *Pediatría*. 1966;37(3): 498-502.

Precio JA, Wright JT, Kde Kula, Bowden DW, Hart TC. A common DLx3 gene mutation is responsible for tricho-dento-osseous syndrome in Virginia and North Carolina families. *J Med Genet* 1998; 35(10): 825-828.

Choi SJ, Song IS, Feng JQ et al. Mutant DLx3 disrupts odontoblast polarization and dentin formation. 2008; 42(1): 162-171.

Quattromani F, Shapiro SD, Young RS, et al. Clinical heterogeneity in the tricho-dento-osseous syndrome. *Human Genetics. Genética humana*. 1983; 64(2): 116-121.

Çolak H, Tan E, Bayraktar Y, et al. Taurodontismo en una población de anatolia central. *Dent Res J*. 2013mar-apr, 10(2): 260-263.

Price JA, Wright JT, Walker SJ, et al. Tricho-dento-osseous and amelogenesis imperfecta with taurodontism are genetically distinct conditions. *Clin Genet*. 1999 jul; 56(1):35-40.

Bronoosh P, Haghnegahdar A, Dehbozorgi M. Prevalencia de taurodontismo y molares en el sur de iran. *J Dent Res Clin Dent Dent*. 2012;6(1): 21-24

www.thedreadeddentissubmitted.com.june18th,2003. Oct 13

Lichtenstein J, Warson R, Jorgenson R, et al. Syndrome tricho-dento-osseous (TDO). 1972 sep;24(5): 569-82.

Dagmara E. Mayer Y, Baal C, et al. Hair styling and atopic dermatitis síndrome in a case of tricho-dento-osseous. *Journal of the german society of dermatology*. 2009 8(2): 102-103.

Wright JT, Roberts MW, Wilson AR, et al. Síndrome tricho-dento-osseous. feature hair and teeth. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1994 may;77(5):487-93.

<https://www.Fhelpmehygienist.com>q=mi+paste&source=lnms&tbn.Oct 13

- Wright JT, Kula K, Sala K, et al. Syndrome genotype analysis tricho-dentosseous and phenotype. *Am J Med Genet.* 1997; 72(2):197-204.
- Chichon J, et al. Taurodontismo review of the literatura and report of case. *JADA.* 1985; 111(9):453-55
- Su-Chiao Y, et al. Endodontic treatment in taurodontism syndrome: a case report. *Oral Surg Oral Med OralPathol Oral Radiol Endodod.* 1999; 88:612-15.
- García BC, Nicolas LM. Alteraciones del desarrollo dentario. *Odontología Pediátrica.* Ed Masson. Barc. 2004. p:89-106
- Laskis G. *Patologías de la cavidad bucal en niños y adolescentes, actualidades medico odontológicas latinoamerica*, N.Y, 2001, 344pp.
- Schalk-Van Der Weide. Taurodontism and leng of teeth in patients with oligodontia. *Journal of Oral Rehabilitation.* 1993; 20:401-412.
- Trancho GJ, Robledo B. Patología oral: hipoplasia del esmalte dentario. *Dep Biol An.* 1998:1-10.
- Salanitri S, Seow WK. Development in the primary dentition enamel: etiology and clinical *Australia Dental Journal.* 2013 jun; 58(2):133-140.