



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MANIFESTACIONES ORALES Y MANEJO CLÍNICO
EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME
OTODENTAL.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
CIRUJANA DENTISTA

PRESENTA:

DIANA ABIGAIL MIGUEL PALMA

TUTOR: Esp. OMAR PÉREZ SALVADOR

MÉXICO, D.F.

2014



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Agradecimientos

Ante todo a Dios por darme aliento en todo momento, por escuchar mis oraciones y cumplirlas de acuerdo a su voluntad, por cimentar en mí ésta fe de confiar plenamente en él, cumpliéndose su ley, por estructurar mi vida y permitirme encontrar en él todo lo que necesito para vivir.

Para mi motivación más grande que me ha dado Dios, mi mami Esther Palma Tirado quien me ha dado su infinito amor, su apoyo, sus consejos, sus regaños, sus cuidados, por su esfuerzo y dedicación, por estar pendiente siempre de mis necesidades en todos los aspectos, porque aún estando enferma dio lo mejor para mí hasta el final.

Gracias a ella me esfuerzo cada día; el recordar sus enseñanzas, sus palabras, sus gestos ella vive en mí.

Este triunfo y los demás que tendré son por ella y para ella...



INTRODUCCIÓN

El Síndrome Otodental (SOD) es un trastorno del desarrollo craneofacial, autosómico dominante con expresividad variable caracterizado por presentar anomalías en cavidad oral y en el oído.

En 1972, fue descrito por Levin y Jorgenson; su etiología es debida a una mutación genética donde están involucrados distintos genes.

Es una enfermedad poco frecuente, siendo así, sólo algunas familias se han descrito en la literatura.

La dentición temporal se ve más afectada, por lo tanto, el tratamiento odontológico es complejo, interdisciplinario e incluirá un seguimiento regular.

La afección que se presenta en el sistema auditivo se convierte en un problema en cuanto a la comunicación odontólogo- paciente que debe existir, ya que esta alteración se manifiesta desde la primera década de vida.

El propósito de este trabajo es dar a conocer las manifestaciones clínicas y anomalías orales al cirujano dentista para un adecuado manejo y tratamiento del paciente con SOD.



MANIFESTACIONES ORALES Y MANEJO CLÍNICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME OTODENTAL



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	2
1. ANTECEDENTES	3
2. DEFINICIÓN	5
3. ASPECTOS ETIOLÓGICOS	8
4. EPIDEMIOLOGÍA	11
5. MANIFESTACIONES	12
5.1 MANIFESTACIONES OTOLÓGICAS	12
5.2 MANIFESTACIONES ORALES	16
6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	31
7. DAGNÓSTICO	32
8. TRATAMIENTO	35
CONCLUSIÓN	39
BIBLIOGRAFÍA	41



1. ANTECEDENTES

Las alteraciones en la morfología de los órganos dentales típicos del Síndrome Otodental fueron descritos por primera vez en 1969 por Dénes y Csiba en Hungría en una madre y su hijo.

En 1971, Toledo, describe tres casos nuevos en Brasil de una madre, hijo e hija.

Los órganos dentales de los pacientes descritos en los dos artículos tenían una forma globular y los autores señalaron la posible naturaleza heredada de estos cambios, pero aún no se menciona sordera asociada al síndrome.

En 1972, Levin y Jorgenson describen 28 miembros de 6 generaciones de una familia italiana con grandes caninos, premolares y molares en forma de globo, así como pérdida auditiva neurosensorial. Dos de los 28 miembros de la familia tenían pérdida de audición sin anomalías dentales y siete tenían órganos dentales en forma globular, pero sin pérdida auditiva. Aunque denominado Odontodisplasia Familiar en este estudio, más tarde, en 1974, cambiaron el nombre de este trastorno hereditario a Displasia Otodental. Los autores informaron los casos de la familia original de nuevo años más tarde, adicionando a cinco miembros afectados.

En 1976, Witkop acuñó el nombre *globodoncia* para describir los órganos dentales con anomalía morfológica (coronas en forma de globo) y propuso el nombre de Síndrome Otodental (SOD).^{1,2}

¹ Sedano H. Otodental Syndrome: A case report and genetic considerations. Pág. 312

² Witkop J. Globodoncia in the otodental syndrome. Pág. 475



En 2001, Sedano propuso un posible mecanismo genético que podría ayudar a comprender la etiología de este síndrome.

Varias publicaciones posteriores han establecido la validez de esta combinación sindrómica, heredada como un trastorno autosómico dominante con penetración y expresividad variable.³

³ Sedano H. Op. Cit. Pág. 312

2. DEFINICIÓN

El Síndrome Otodental, se caracteriza principalmente por un fenotipo dental conocido como globodoncia y es patognomónico para la condición, asociado con déficit de audición neurosensorial de alta frecuencia bilateral desde la primera infancia.⁴

Las coronas de los caninos y órganos dentales posteriores son alargadas, bulbosas y mal formadas con múltiples lóbulos prominentes; la relación entre cúspides y fosetas principales es casi nula, de ahí el uso del término globodoncia, mostrando coronas en forma de globo, tanto en la dentición temporal como en la permanente.⁵

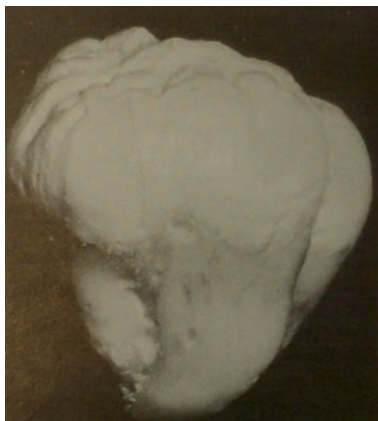


Fig. 1. Globodoncia fenotipo patognomónico del SOD.⁶

En algunos casos, estas características fueron descubiertas en niños pequeños (alrededor de tres años de edad) al consultar la causa de erupción retardada de los dientes posteriores.⁷

⁴ Gregory-Evans C. SNP genome scanning localizes oto-dental syndrome to chromosome 11q13 and microdeletions at this locus implicate FGF3 in dental and inner-ear disease and FADD in ocular coloboma. Pág. 2483

⁵ Gorlin R. Syndromes with Unusual Dental Findings. Pág. 1124

⁶ Ib. Pág.1124

⁷ Ren-Jye. "Otodental" dysplasia. Pág. 353



Los cambios en la dentición primaria son más intensos; algunos autores como Witkop (1976), ha descrito rasgos faciales como fosas nasales antevertidas, cara alargada, filtrum muy marcado, mejillas abultadas, mordida abierta anterior y fuerte actividad de contracción de los músculos orbicular de los labios y mentoniano para tratar de cerrar la boca.^{8,9}

Santos Pinto (1998), examinó a una familia de origen brasileño, madre, hijo e hija afectados por el SOD, originalmente reportados por Toledo (1971) y refiere que los dos niños tenían facies largas y que la hija tenía una apariencia de mejilla llena.¹⁰

El inicio de la pérdida de audición ocurre a temprana edad en algunos pacientes mientras que en otros este evento no se manifiesta hasta después de la pubertad.¹¹

Durante el paso del tiempo al SOD se le ha denominado bajo estos términos:

- Displasia Otodental
- Otodontodisplasia Familiar

Y en algunas familias, un fenotipo ocular asociado fue reconocido y nombrado como el Síndrome Oculo-Oto-Dental (SOOD).¹²

⁸ <http://omin.org/entry/166750>

⁹ Silva F. Physiotherapeutic Evaluation of Masticatory and Respiratory Systems in a Patient with Otodental. Pág. 135

¹⁰ <http://omin.org/entry/166750>

¹¹ Sedano H. Op. Cit. Pág. 312

¹² Bloch-Zupan A. Otodental syndrome. Pág. 1



Ésta variación (SOOD), se presentó al realizar un estudio en una familia británica de cinco generaciones con SOD que fue sometida a evaluación clínica completa, obteniendo en los resultados ocho pacientes afectados presentando coloboma de iris y retina.

El coloboma ocular es una anomalía que resulta del cierre anormal de la fisura embrionaria en la vesícula óptica en desarrollo. Varias hendiduras de distintos tamaños ocurren y pueden ser unilaterales o bilaterales. Estas hendiduras pueden afectar la córnea, iris, cristalino, retina o el nervio óptico.

Generalmente el coloboma ocular puede presentarse como una patología aislada, pero también se encuentra en un gran número de síndromes sistémicos y es un hallazgo común en niños con anormalidades cromosómicas.¹³

¹³ Viera H. First Genomic Localization of Oculo-Oto-Dental Syndrome with Linkage To Chromosome 20q13.1. Pág. 2540



3. ASPECTOS ETIOLÓGICOS

El término displasia ectodérmica engloba más de 200 enfermedades genéticas diferentes; la probabilidad de tener un hijo con displasia ectodérmica va a depender del tipo de DE que exista en la familia y de su patrón específico de herencia¹⁴, entre ellas se encuentra el SOD.

La etiología del SOD subyacente es de origen ectodérmico, pero los defectos moleculares asociados con el patrón de herencia autosómica dominante no se ha caracterizado en su totalidad.¹⁵

Los factores etiopatogénicos implicados en las alteraciones del desarrollo dentario son básicamente dos: genéticos y ambientales.

Los factores que provocan anomalías dentarias actúan a partir del segundo mes de vida intrauterina y según la fase del desarrollo en que se encuentre el órgano del esmalte y los tejidos dentarios que se afecten, aparecerán anomalías dentarias del número, posición, forma, tamaño, color o estructura interna, o bien displasias de algún tejido dentario.

Por lo que al factor genético se refiere, la mutación de algunos de los genes implicados en la amelogénesis o la dentinogénesis, puede provocar displasias y anomalías dentarias.

El control genético del desarrollo dentario se lleva a cabo mediante dos procesos: a) control de la histogénesis del esmalte y dentina, y b) la especificación del tipo, tamaño y posición de cada diente.

¹⁴ Baños A. Displasias Ectodérmicas Hereditarias. Pág. 23

¹⁵ Gregory-Evans C. Op.Cit. Pág. 2482



Los genes implicados en la amelogénesis (AMELX, ENAM, MMP20 y KLK4) y en la dentinogénesis (DSPP) son altamente específicos para los dientes, por lo que sus mutaciones producen alteraciones del desarrollo dentario no sindrómicas. La alteración es dentaria, sin que haya anomalías en otros órganos. Es el caso de las displasias de los tejidos dentarios (amelogénesis imperfecta, dentinogénesis imperfecta y displasias dentinarias) y de las anomalías en el número dentario (hipo, oligo o anodoncia) que se presentan de forma aislada, sin asociarse a síndrome hereditario alguno.

Por el contrario, varios genes con funciones reguladores morfogénicas involucrados en la determinación de la posición y el desarrollo precoz de los órganos dentarios, están también implicados en la morfogénesis de otros órganos. La mutación de estos genes, además de alterar la morfodiferenciación dentaria, puede tener efectos pleiotrópicos y afectar a otros órganos, provocando síndromes hereditarios en los que uno de sus rasgos es la presencia de anomalías dentarias. Así, los genes Homeobox (HOX genes) controlan el desarrollo del germen dentario durante las semanas 18-24, especialmente en lo que se refiere a la posición, número y forma dentaria.

Antes del desarrollo facial, existen áreas concretas, denominadas dominios, en las que se expresan determinados genes Homeobox, determinando así el tipo de diente que puede desarrollarse en dicha área. Por ejemplo, los genes Homeobox MSX1 y MSX2 están relacionados con la región de los incisivos, estando sus mutaciones implicadas en las agenesias dentarias de incisivo. Los genes DLX1, DLX2 y el BARX1, implicados en el



desarrollo craneofacial, están relacionados con las regiones de los molares y, en concreto, con el desarrollo de dientes multirradiculares.¹⁶

La causa exacta del Síndrome Otodental es desconocido. Hay 6 genes que podrían estar implicados. Estos genes están asociados con la determinación de la ubicación del desarrollo del germen dental y la morfología del diente. Estos genes incluyen la proteína morfogenética ósea 4 (BMP4), el segmento muscular Homeobox 1 (MSX1), factor de crecimiento de fibroblastos 8 (FGF8), BARX1, DLX1 y DLX2.

BMP4 y MSX1 son activos en la región de los incisivos y se supone que están funcionando dentro de los parámetros normales, ya que los pacientes con SOD tienen incisivos normales. Por lo tanto, la causa más posiblemente se encuentra en cualquiera de las mutaciones o las respuestas de señalización alteradas por FGF8, BARX1, DLX1 y DLX2, que ejercen su influencia en la región molar. También se ha sugerido que, con las pruebas de audiometría, el sitio de la lesión del oído es la cóclea.

Curiosamente, MSX1 y BMP4 participan en la embriogénesis de la oreja. BMP4 también tiene un papel en el desarrollo de las células ciliadas y células neurosensoriales del oído interno.¹⁷

Estudios más recientes realizados por Gregory Evans (2007) sugieren que en los pacientes con Síndrome Otodental la causa responsable del fenotipo se debe también a la haploinsuficiencia del gen del factor de crecimiento de fibroblastos 3 (FGF3).¹⁸

¹⁶ González M. Anomalías y Displasias Dentarias de Origen Genético-Hereditarias. Pág. 288-289

¹⁷ Colter D. Otodental Syndrome: A Case Report. Pág. 484

¹⁸ Gregory Evans C. Op. Cit. Pág. 2487



4. EPIDEMIOLOGÍA

Es una enfermedad poco común, la condición se ha descrito en al menos nueve familias.

La prevalencia mundial de este síndrome es de $<1/1\ 000,000$ de personas; la edad de inicio o aparición es en la infancia.¹⁹

El primer caso fue descrito en Hungría en una madre y su hijo por Dénes y Csiba en 1969. Hasta ahora se han reportado en la literatura el caso clínico de un joven británico, una mujer de origen irlandés, una familia de Brasil, un niño chino, una familia de origen polaco, una familia austríaca, un linaje de origen italiano y una familia belga.²⁰

¹⁹ <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin>

²⁰ Bloch-Zupan A. Op.Cit. Pág. 1

5. MANIFESTACIONES

Dentro de las manifestaciones clínicas características de este síndrome encontramos las que afectan al oído y la cavidad oral.

5.1 MANIFESTACIONES OTOLÓGICAS

En el ser humano el oído es una unidad anatómica relacionada con la audición y el equilibrio.

En el embrión se desarrolla a partir de tres partes diferentes:

- El oído externo funciona como órgano que recoge los sonidos.
- El oído medio conduce los sonidos del oído externo al interno.
- El oído interno convierte las ondas sonoras en impulsos nerviosos y registra los cambios del equilibrio.²¹



Fig. 2. Anatomía del oído.²²

²¹ Sadler T. W. Langman Embriología Médica. Pág. 329

²² http://orlcba.com/anatomia_orl_basica.php



La audición tiene una importancia muy especial, porque es la puerta de entrada del lenguaje.

Al ser la audición el punto de partida de la principal característica distintiva del ser humano que es el lenguaje, su ausencia o su disminución implican consecuencias personales, familiares, sociales, educativas y culturales de gran importancia.

La hipoacusia se define como la disminución de la percepción auditiva. En la hipoacusia leve solo aparecen problemas de audición con voz baja y ambiente ruidoso. En las moderadas se aprecian dificultades con la voz normal, existen problemas en la adquisición del lenguaje y en la producción de sonidos. En las graves solo se oye cuando se grita o se usa amplificación y no se desarrolla lenguaje sin ayuda; y en la hipoacusia profunda, la comprensión es prácticamente nula, incluso con amplificación.

La hipoacusia neurosensorial ocurre cuando hay daño al oído interno (cóclea) o a los conductos de los nervios entre el oído interno y el cerebro. Este es el tipo más común de pérdida permanente de audición.²³

La pérdida auditiva neurosensorial reduce la capacidad de oír sonidos tenues. Incluso cuando se habla a suficiente volumen, puede no sonar claro. Algunas causas posibles de este tipo de pérdida de audición son:

- Medicamentos tóxicos para la audición
- Pérdida de audición en la familia (genética o hereditaria)
- La edad
- Lesiones en la cabeza

²³ Delgado J. Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil. Pág. 281



- Malformación del oído interno
- Exposición a ruidos fuertes.²⁴

Dependiendo del momento en que se produce la pérdida auditiva, las hipoacusias se clasifican en:

- Prelinguales, en las que la lesión se produjo con anterioridad a la adquisición del lenguaje (0-2 años).
- Perilinguales, cuando sucedió durante la etapa de adquisición del lenguaje (2-5 años).
- Postlinguales cuando la pérdida auditiva es posterior a la estructuración del mismo. Naturalmente, las consecuencias serán tanto más graves cuanto más precoz sea la pérdida.²⁵

La pérdida auditiva neurosensorial de alta frecuencia es una anomalía que se presenta en este síndrome.²⁶

El inicio de la pérdida de audición por lo general ocurre a temprana edad, alrededor de dos o tres años de vida para algunos pacientes mientras que en otros puede no manifestarse hasta después de la pubertad. Independientemente de la edad de inicio, la pérdida de audición es progresiva y bilateral existiendo dificultades en el desarrollo del habla.^{27,28}

²⁴ <http://www.asha.org/uploadedFiles/Tipo-grado-y-configuracion-de-la-audicion.pdf>

²⁵ Delgado J. Op. Cit. 283

²⁶ Gregory-Evans C. Op. Cit. Pág. 2483

²⁷ Bloch-Zupan A. Op. Cit. Pág. 2

²⁸ Viera H. Op. Cit. Pág. 2540



Se caracteriza por un umbral de audición anormalmente elevado, por lo general mayor que 25 dB en uno o ambos oídos, en la región de alta frecuencia (3.000 a 6.000).²⁹

Sedano (2001), realizó exámenes de audiometría en familiares de un paciente de cinco años de edad portador del síndrome, dando como resultado en la prueba valores normales en cada uno de ellos. Sin embargo el examen del niño demostró hipoacusia neurosensorial moderada bilateral con descenso de la agudeza auditiva a frecuencias superiores a 1000 Hz. Según la historia clínica, el niño no había sido expuesto a factores etiológicos, tales como fuertes sonidos persistentes, capaces de inducir este tipo de pérdida de audición.³⁰

Cook (1981) declaró que la pérdida auditiva neurosensorial puede estabilizarse por la cuarta década de vida y resultar en una pérdida grave de forma bilateral. También propuso que la lesión se encuentra en la cóclea.^{31, 32}

²⁹ Colter D. Op. Cit. Pág. 484

³⁰ Sedano H. Op. Cit. Pág. 313

³¹ Ren-Jye C. Op. Cit. Pág. 356

³² Cook R. Otodental Dysplasia: A Five Year Study. Pág 94

5.2 MANIFESTACIONES ORALES Y DENTALES

Clínicamente se observa encía inflamada; el acumulo de placa dentobacteriana y la microbiota del surco gingival constituyen el factor de riesgo que más se asocia con el origen y la evolución de la gingivitis, clínicamente se observa sangrado indoloro, inflamación, encía más blanda y color más rojo.

También es común encontrar hiperplasia gingival, dicho hallazgo es común en torno a los dientes en proceso de erupción.³³



Fig. 3. Acumulación de placa dentobacteriana que ocasiona sangrado de la encía al menor contacto al ser explorado.³⁴

Las anomalías dentales afectan tanto a la dentición primaria y secundaria; pueden ser clasificadas como anomalías de erupción, número, tamaño, forma y estructura.

³³ Bloch-Zupan A. Op. Cit. Pág. 2

³⁴ <http://nuriroman.wordpress.com/2014/05/j>



Anomalías de erupción

- *Erupción retardada*

La erupción retardada se refiere al retardo de la erupción por más de 6 meses en los dientes temporales o más de 6-10 meses para los dientes permanentes.

Puede ser causada por factores locales o sistémicos y trastornos genéticos (por ejemplo, Síndrome de Down, Síndrome de Gardner y Síndrome Otodental, etc.).³⁵

En el SOD el retraso en la erupción dental tanto en la dentición temporal y permanente afecta principalmente en los sectores laterales.³⁶

Ren-Jye, (1988), reportó el caso de un niño de 3 años 11 meses que fue visto por primera vez en la Clínica Dental del Colegio de Medicina de Kaohsiung debido al retraso en la erupción de los dientes posteriores. En el momento del examen oral, los segundos molares deciduos aún no habían erupcionado. Posteriormente el niño fue examinado a la edad de 7 años 10 meses y existía retraso en la erupción de los primeros molares permanentes.³⁷

Por otro lado, Winter (1983) informó el caso de una mujer, donde el primer molar inferior permanente erupcionó hasta la edad de 29 años.³⁸

³⁵ Laskaris G. Patologías de la Cavidad Bucal en Niños y Adolescentes. Pág. 16

³⁶ Bloch-Zupan A. Op.Cit. Pág. 2

³⁷ Ren-Jye C. Op. Cit. Pág. 353

³⁸ Ib. Pág. 357



Anomalías de número

El número de dientes puede verse alterado por ausencia o por exceso de desarrollo, estas anomalías van a producir trastornos de erupción, de organización de las arcadas, función y estética.³⁹

- *Ausencia congénita de dientes*

La *agenesia* dental hace referencia a la ausencia de un diente por fallas en su desarrollo.

Se habla de *anodoncia* cuando todos los dientes, deciduos o permanentes, se hallan ausentes.

Oligodoncia es la ausencia de más de seis dientes excluyendo el tercer molar.

Hipodoncia es la ausencia de uno o de varios dientes; otros la definen como la ausencia de menos de seis dientes.⁴⁰

Puede afectar a ambas denticiones pero es más común en la dentición permanente. Estudios longitudinales demuestran que los pacientes con *agenesia* en dentición temporal tienen una predisposición mayor a que el mismo fenómeno ocurra en la dentición permanente.⁴¹

³⁹ Varela M. Problemas Bucodentales en Pediatría. Pág. 43

⁴⁰ Bordoni N. Odontología Pediátrica. La Salud Bucal del Niño y el Adolescente en el Mundo Actual. Pág. 550

⁴¹ Varela M. Op. Cit. Pág. 43-44



Los dientes ausentes con mayor frecuencia de forma congénita son los terceros molares, seguidos por los incisivos laterales superiores y los segundos premolares.⁴²

En el SOD frecuentemente existe agenesia dental principalmente de premolares maxilares.⁴³

Levin y Jorgenson (1972) describen seis generaciones de una familia italiana y reportan que los premolares faltaban congénitamente en la mitad de las personas afectadas.⁴⁴

- *Dientes supernumerarios*

Es una anomalía caracterizada por exceso en el número de dientes tanto de permanentes como deciduos.⁴⁵

Pueden presentarse en cualquier localización, sin embargo, son más frecuentes en maxilar que en la mandíbula.⁴⁶

El diente supernumerario más común es el denominado mesiodens, localizado entre los incisivos centrales superiores, en la mayoría de los casos incluido, de tamaño y forma variables.⁴⁷

Algunos autores clasifican los dientes supernumerarios de acuerdo con su forma en cónicos, tuberculados y suplementarios.

⁴² Sapp J. Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea. Pág. 5

⁴³ Bloch-Zupan A. Op. Cit Pág. 2

⁴⁴ <http://omin.org/entry/166750>

⁴⁵ Bordoni N. Op. Cit. Pág. 553

⁴⁶ Saap J. Op. Cit. Pág. 4

⁴⁷ Varela M. Op. Cit. Pág. 45



Los dientes supernumerarios se denominan suplementarios cuando su morfología se asemeja a la de un diente normal.⁴⁸

Al igual que en el caso de agenesia dental, la presencia de dientes supernumerarios pueden ser una anomalía aislada o puede formar parte de un síndrome.⁴⁹

Dientes supernumerarios se pueden observar en este síndrome con microdoncia en forma conoide.

Anomalías de Tamaño

- *Macrodoncia*

La macrodoncia es un término que hace referencia a dientes de gran tamaño. La etiología es multifactorial. La macrodoncia generalizada se puede ver en casos de gigantismo por hiperfunción de la pituitaria. La macrodoncia localizada se observa en casos de hiperplasia facial unilateral, producida por el sobrecrecimiento de los gérmenes dentarios en el lado afectado.⁵⁰

Se habla de macrodoncia relativa cuando dientes de tamaño normal están ubicados en maxilares de menor tamaño dando una apariencia de ser más grandes de lo normal. En algunos pacientes se observan macrodoncias simétricas que afectan un par de dientes, cuando es unilateral clínicamente se debe descartar la fusión de dos dientes.⁵¹ Puede estar también asociada

⁴⁸ Bordonni N. Op. Cit. Pág. 554

⁴⁹ Varela M. Op. Cit. Pág. 45-46

⁵⁰ Sapp. J. Op. Cit. Pág. 2-3

⁵¹ Bordonni N. Op. Cit. Pág. 560



en algunos síndromes genéticos tales como: Disostosis Cráneo facial, el Síndrome Otodental y Sturge-Weber.⁵²

Se realizó la medición mesiodistalmente de las coronas de los dientes deciduos del paciente reportado por Ren-Jye (1988), para comparar los datos con la media de los niños chinos no afectados, obteniendo como resultado que los diámetros mesiodistales de la corona de los caninos y molares deciduos de este niño fueron mucho mayores de lo normal. Sin embargo, los incisivos laterales superiores y los incisivos mandibulares eran más pequeños.⁵³

<i>Niño chino (mm)</i>		<i>Caso reportado</i>	
		<i>Lado izquierdo</i>	<i>Lado derecho</i>
Maxilar			
Incisivo central	6.61	7.12	7.30
Incisivo lateral	5.52	5.18	5.25
Canino	6.57	7.92	8.02
Primer molar	7.45	9.47	9.18
Segundo molar	9.39	12.43	12.10
Mandíbula			
Incisivo central	4.52	4.15	4.07
Incisivo lateral	4.74	4.45	4.42
Canino	5.94	8.35	8.40
Primer molar	8.08	14.25	14.38
Segundo molar	10.26	15.48	15.47

Fig.4. Tabla que reporta los resultados obtenidos por Ren-Jye.⁵⁴

⁵² Laskaris G. Op. Cit. Pág. 2

⁵³ Ren-Jye C. Op. Cit. Pág. 355

⁵⁴ Ib. Pág. 355



- *Microdoncia*

Es una anomalía caracterizada por el menor tamaño de los dientes involucrados.⁵⁵

La microdoncia que afecta a uno o dos dientes es mucho más frecuente que los tipos generalizados (microdoncia generalizada verdadera y microdoncia generalizada relativa), afectando principalmente a los incisivos laterales superiores, terceros molares superiores y los dientes supernumerarios.⁵⁶

Las microdoncias son de carácter hereditario asociadas con un modelo autosómico dominante o como herencia cruzada en el caso de dientes pequeños en maxilares normales o de mayor tamaño.⁵⁷

Se han reportado en algunos casos clínicos la existencia de premolares que presentan microdoncia en el SOD.⁵⁸

Anomalías de forma

Una variación de la forma de la corona de los dientes, como ya se había mencionado es la globodoncia que se trata de una deformidad amorfa globular de las coronas de los dientes caninos, premolares y molares. Radiográficamente cuando está afectado un solo diente se debe establecer el diagnóstico diferencial con un odontoma.⁵⁹

⁵⁵ Bordoni N. Op. Cit. Pág. 558-559

⁵⁶ Sapp J. Op. Cit. Pág. 2

⁵⁷ Bordoni N. Op. Cit. 559-560

⁵⁸ Viera H. Op. Cit. Pág. 2542

⁵⁹ Varela M. Op. Cit. Pág. 49

Es un hallazgo dental característico de este síndrome encontrar órganos dentales grandes malformados con coronas bulbosas en dentición temporal y permanente.



Fig. 8. Canino y molares afectados.⁶⁰

La relación entre cúspides y el surco principal se elimina, ocasionando fusión de las cúspides, formando lóbulos prominentes en la corona del diente.



Fig. 9. Cuadrante inferior izquierdo, muestra prominente cúspide puntiaguda en mesial del canino con globodoncia, un hallazgo inusual.⁶¹

⁶⁰ Sedano H. Op. Cit. Pág. 313

⁶¹ Ib. Pág. 314



Ren-Jye (1988), describe a los molares erupcionados de forma bulbosa y menciona “Un pozo se encuentra en el centro de la superficie oclusal de cada molar; muchos surcos de desarrollo salen de estos pozos en la cara bucal, lingual y las superficies proximales hacia la zona cervical, cada corona se divide en lóbulos de diferentes tamaños”.⁶²

La radiografía del paciente descrito por él, muestra que todos los molares deciduos en desarrollo tenían enormes coronas. Cada una de las coronas de los segundos molares inferiores deciduos parecieron ser duplicadas o fusionadas. El germen dental de los premolares inferiores, los segundos premolares superiores y los segundos molares permanentes eran indiscernibles.⁶³

Los caninos se han descrito en todos los casos reportados como grandes con un marcado cíngulo y la corona con aspecto bulboso.⁶⁴

Algunos premolares que son de tamaño normal en su morfología presentan superficies oclusales convexas sin surcos de desarrollo.

Cabe señalar que en los casos descritos por Toledo (1971), los premolares también se describen con el aspecto de coronas bulbosas y cúspides redondeadas, posteriormente, Sedano (2001), declaró que en algunos pacientes los grandes molares anormales podrían ser el producto de la fusión de los gérmenes de los dientes premolares y molares.⁶⁵

⁶² Ren-Jye C. Op. Cit. Pág. 354

⁶³ Ib. Pág. 354

⁶⁴ Sedano H. Op. Cit. Pág. 313

⁶⁵ Bloch-Zupan A. Op. Cit. Pág. 2



Fig. 12. Se muestra en las radiografías que los molares anormales podrían ser el resultado de la fusión de múltiples molares y gérmenes de dientes premolares.⁶⁶

En cuanto a la morfología de las raíces estas son cortas y de forma cónica.

Obteniendo radiografías de molares deciduos, se observa aparentemente la presencia de dos cámaras pulpares independientes, dando la impresión de que se ha producido una fusión.

También radiográficamente se observan calcificaciones en las cámaras pulpares y en los conductos radiculares de los dientes de la primera dentición.⁶⁷

En 2002, Vieira, describe también la presencia de cálculos en la pulpa, cámaras pulpares de gran tamaño y raíces anormales.⁶⁸

⁶⁶ Colter D. Op.Cit. Pág. 484

⁶⁷ Sedano H. Op. Cit. Pág. 314

⁶⁸ Viera H. Op.Cit. 2543



Por lo general, tanto en el maxilar y la mandíbula los incisivos de ambas denticiones muestran tamaño y forma normal.⁶⁹

Anomalías de estructura

Se producen por un trastorno durante las etapas de histodiferenciación, aposición y calcificación. Pueden afectar el esmalte (hipomineralización, hipoplasia y amelogénesis imperfecta), la dentina (dentinogénesis imperfecta y displasia dentinaria), el esmalte y la dentina (odontogénesis imperfecta y odontodisplasia regional) y el cemento.

- *Hipoplasia del esmalte*

Se define como una disminución en la cantidad del esmalte dentario, provocada por alteraciones ocurridas durante la fase de formación de la matriz.

Su causa responde a factores sistémicos, hereditarios o locales. Pueden mencionarse anomalías genéticas y cromosómicas, enfermedades infecciosas y endocrinas, trastornos neurológicos, cardíacos, renales, intestinales y hepáticos.

Dentro de los factores locales, los traumatismos y las infecciones severas en los dientes primarios pueden provocar hipoplasias en las piezas de reemplazo.

⁶⁹ Colter D. Op. Cit. Pág. 484

En la clínica se presentan en forma de fosas, líneas o bandas horizontales y verticales, o pérdidas extensas de tejido adamantino. Se consideran factores de riesgo para caries y deben tratarse de acuerdo con su severidad.⁷⁰

Se encuentra frecuentemente hipoplasia del esmalte en la superficie bucal de los caninos y molares en el SOD, esto hace que la superficie del diente sea muy áspera y que los defectos a menudo destaquen porque son de color marrón o amarillo siendo los órganos dentales más propensos a la caries.⁷¹



Fig. 14. Áreas amarillas hipoplásicas presentes en la superficie labial de los caninos, vista lateral.⁷²

En el tercio cervical de la superficie labial de los caninos del niño de origen chino, habían defectos del esmalte de 1.5 x1.5 mm de tamaño, esto reportado por Ren-Jye.⁷³

Viera, (2002), insistió que los incisivos no eran normales, ya que reportó defectos en el esmalte, como superficies hipoplásicas y con

⁷⁰ Boj JR. Odontopediatría. Pág. 188

⁷¹ Colter D. Op. Cit. Pág. 483

⁷² Ib. Pág. 483

⁷³ Ren-Jye C. Op. Cit. Pág. 354

picaduras.⁷⁴ En cuanto al tamaño Ren-Jye, los reporta más pequeños de lo normal en su paciente.⁷⁵

Oclusión

Varias maloclusiones se describen en los miembros de la familia examinados por Vieira (2002).

Él presentó tres casos, de los cuales en el caso #1 demostró una mordida cruzada bilateral posterior. El arco mandibular fue en forma de "U" y el arco superior era "V" ocasionando un paladar profundo o marcado causando el estrechamiento y el apiñamiento de la región de los incisivos.

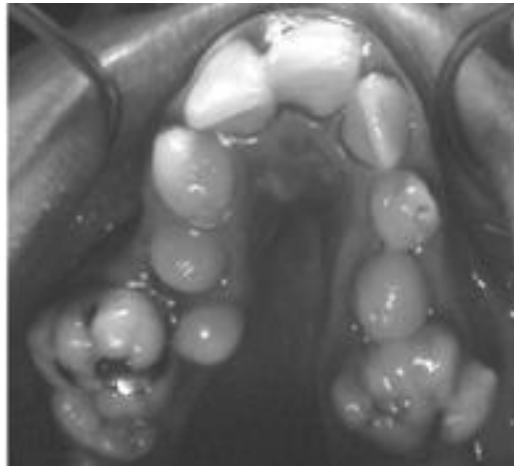


Fig. 15. Paciente masculino que presenta colapso en el maxilar ocasionando un paladar profundo.⁷⁶

En el caso #2 y 3 reporta una maloclusión con mordida abierta anterior.⁷⁷

⁷⁴ Bloch-Zupan A. Op. Cit. Pág. 3

⁷⁵ Ren-Jye C. Op. Cit. Pág. 356

⁷⁶ Gregory-Evans C. Op. Cit. Pág. 2484

⁷⁷ Ib. Pág. 2483

Ren-Jye (1988) informa que la oclusión de su paciente era compatible con una relación Clase III de Angle. También menciona la atricción que se hacía notar en la superficie oclusal de los molares.⁷⁸

El paciente observado clínicamente por Sedano (2001), presentaba apiñamiento severo en los arcos maxilares y mandibulares, particularmente en las áreas anteriores e indicó que el apiñamiento anterior podría ser debido a la presencia de los dientes posteriores en forma globular, mientras que la aglomeración posterior que estaba presente se debió a la pérdida de espacio. Su paciente presentó una relación Clase III de Angle.⁷⁹



Fig. 16 y 17. Paciente de 9 años de edad con SDO, reportado por Sedano.⁸⁰

En algunos pacientes se ha reportado micrognatía.

Tumor

Los odontomas siempre se han considerado como tumores de origen odontogénico,⁸¹ se caracteriza por tener células odontogénicas epiteliales y mesenquimáticas completamente diferenciadas que forman esmalte, cemento y dentina, que se disponen más o menos organizadas según el

⁷⁸ Ren-Jye C. Op. Cit. Pág. 355

⁷⁹ Colter D. Op. Cit. Pág. 485

⁸⁰ Ib. Pág. 483

⁸¹ Bordoni N. Op. Cit. Pág. Pág. 558

grado de alteración en la diferenciación morfológica de las células odontogénicas. Es considerado el tumor odontogénico más frecuente.⁸²

Se han clasificado según su aspecto en dos tipos:

- Odontoma complejo: se trata de una masa de tejido mineralizado en la que se entremezclan la dentina y el esmalte de manera amorfa.
- Odontoma compuesto: se trata de un acumulo de estructuras dentarias de formas diversas que crecen en un mismo sitio y por lo general quedan impactadas.

Se ha reportado la presencia de odontomas en el SOD; estos hallazgos fueron reportados por Beck-Mannagetta (1984) en la parte posterior del maxilar y la mandíbula de un padre y su hija afectada por el síndrome.⁸³

En el paciente reportado por Sedano (2005), la radiografía panorámica mostró la posibilidad de un diente supernumerario o de un odontoma en la zona posterior del maxilar derecho.⁸⁴

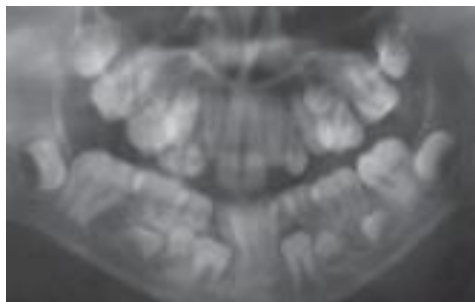


Fig. 19. Radiografía Panorámica con diente supernumerario en el maxilar.⁸⁵

⁸² Crespo del Hierro J. Odontoma compuesto como causa de sinusitis maxilar crónica. Pág. 360

⁸³ Bloch-Zupan A. Op. Cit. Pág. 3

⁸⁴ Colter D. Op. Cit. Pág. 483

⁸⁵ Ib. Op.Cit. Pág. 484



6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La asociación de hipoacusia neurosensorial y anomalías dentales se pueden encontrar en otros síndromes:

- Deficiencia auditiva neurosensorial, mareos e hipodoncia (Autosómico recesivo).
- Pérdida auditiva neurosensorial bilateral y múltiples órganos dentales anteriores invaginados.

Kantaputra y Gorlin (1992) describen el caso de una niña que presentaba los dos incisivos centrales superiores invaginados, premolarización de incisivos laterales y primeros molares deciduos en el maxilar. Le faltaban los dos incisivos permanentes inferiores derechos y los izquierdos estaban invaginados. La apariencia facial por lo general era normal, excepto el puente y las fosas nasales estaban dilatadas. Ella tenía pérdida auditiva neurosensorial bilateral moderadamente grave.⁸⁶

Aunque se presentan ciertas características del SOD en ninguna de estas entidades se muestra el fenotipo dental característico.

⁸⁶ Kantaputra P, Gorlin R. Double dens invaginatus of molarized maxillary central incisors, premolarization of maxillary lateral incisors, multituberculism of the mandibular incisors, canines and first premolar, and sensorineural hearing loss. Pág 128-136



7. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico involucra examen clínico, radiográfico, histológico y genético.

Se basa en hallazgos clínicos caracterizados con el fenotipo dental de globodoncia. El estudio radiográfico es elemental como coadyuvante para distinguir distintas entidades patológicas que se presenten en la cavidad bucal, por ejemplo, dientes supernumerarios, agenesia dental, odontomas y características morfológicas anormales de los gérmenes dentales.

Se debe remitir al paciente con el otorrinolaringólogo para evaluación de la audición realizando examen audiométrico.

Es importante remitir al paciente para recibir asesoramiento genético, ya que es crucial para confirmar el diagnóstico clínico.⁸⁷

⁸⁷ Millán J, Aller E. El Asesoramiento Genético en los Déficit Visuales y Auditivos. Pág. 690



8. TRATAMIENTO

La calidad de vida puede afectarse como consecuencia de aspectos psicológicos y funcionales debido a ello el tratamiento odontológico es complejo, interdisciplinario e incluirá un seguimiento constante.

Es obligatorio establecer medidas preventivas (controles de placa aplicaciones tópicas de flúor, colocación de selladores de fosetas y fisuras) para mantener una higiene bucal y una salud adecuadas. Es importante tomar en cuenta que en tales casos el nivel de higiene oral es muy bajo y hay mayor propensión a presentar caries y desarrollar enfermedad periodontal debido a la mala higiene y a la morfología que presentan los órganos dentales.

En cuanto al tratamiento de la hipoplasia del esmalte las piezas dentales afectadas pueden ser sensibles por ello, junto a la instauración de un tratamiento precoz es conveniente la aplicación tópica de fluoruros para de esta manera intentar minimizar la sensibilidad a los estímulos térmicos y mecánicos. Las técnicas de grabado ácido y material compuesto deben ser en principio nuestro material restaurativo de elección en los dientes permanentes anteriores que presenten defectos hipoplásicos en la corona.

En las displasias genéticas, la pulpa coronal se suele contraer con cierta rapidez, por lo que una restauración protésica, tipo corona a veces es posible realizarla en la primera fase de la adolescencia.⁸⁸

La mayoría de las lesiones de caries se pueden restaurar al igual que con un diente normal.

⁸⁸ Boj JR. Op. Cit. Pág. 189-190



La terapia endodóntica puede ser difícil por la duplicación de los conductos de la pulpa en los dientes posteriores afectados.

Mesaros y Basden (1996) presentaron un caso en el que se demostró la complejidad del tratamiento endodóntico en un diente con globodoncia e indicaron la propensión de estos dientes a desarrollar lesiones endo-periodontales debido a su morfología aberrante.⁸⁹

Pueden ser necesarias múltiples extracciones. Si existe agenesia de premolares, se debe considerar la opción de conservar los molares temporales.

Varios tratamientos protésicos son viables para la corrección de los defectos dentales, prótesis parciales removibles, fijas e implantes dentales pueden ofrecer excelentes resultados.

Se debe llevar a cabo tratamiento de ortodoncia en los casos que sean necesarios para corregir las anomalías en la oclusión. En los pacientes descritos por Viera (2002) debido a las sorprendentes anomalías dentales, menciona que algunos pacientes adultos se habían sometido a una cirugía correctiva extensa de ortodoncia.⁹⁰

El tratamiento de los odontomas es la enucleación y curetaje con remodelado óseo cuando este es necesario de acuerdo al defecto óseo que quede luego de ser retirado. El defecto óseo puede ser rellenado con hueso autólogo u otro tipo de sustituto óseo. Después de realizar la enucleación de

⁸⁹ Colter D. Op. Cit. Pág. 484

⁹⁰ Viera H. Op. Cit. Pág. 2542



todos los componentes deben ser enviados a estudio patológico para la confirmación histopatológica.⁹¹

El tratamiento de las alteraciones dentales intenta dar una solución funcional y estética que permita realizar una vida lo más normal posible al niño sin lesionar su autoestima y su desarrollo psicológico, por lo que debe ser individualizado dependiendo de la gravedad del caso.

Es conveniente que las citas de control sean cada tres o cuatro meses (en lugar de cada 6 meses) para determinar así la idoneidad de los resultados que se están obteniendo al atender a estos pacientes.

En cuanto al tratamiento de la hipoacusia es obligatorio un seguimiento periódico de la audición.⁹²

El tratamiento de la pérdida auditiva se contrarresta según el grado y carácter de la hipoacusia.

Si la hipoacusia es leve, se dice que la incapacidad es ligera y poco interfiere con el desarrollo, por lo que se considera que requiere poca ayuda. Cuando la hipoacusia es moderada, resulta necesaria la amplificación (uso de audífonos) combinada con lectura de labios.

En caso de hipoacusia severa y profunda la amplificación puede ser útil complementando con lectura labial y con comunicación digital.

⁹¹ Saap. Op.Cit. Pág. 157

⁹² Millán J. Op. Cit. Pág. 697



También es factible optar por la utilización de implantes cocleares ya que son de gran ayuda.⁹³

La resonancia magnética y la tomografía computarizada son auxiliares para la valoración preoperatoria de anomalías del oído interno; la deficiencia de nervio coclear y alguna variante de la anatomía pueden afectar la decisión de realizar la cirugía de implante coclear, el pronóstico de mejora auditiva así como aumentar el riesgo de complicaciones.⁹⁴

Cabe señalar que la conducta de los niños con hipoacusia es muy compleja, ya que son retraídos, solitarios, inseguros, miedosos, incluso algunos pueden ser agresivos; en ocasiones son incapaces de externar sus necesidades y sentimientos aislándose del resto de la gente siendo más susceptibles a ser inadaptados y presentar problemas de desarrollo.

Es importante saber cómo es la conducta del niño con hipoacusia, ya que de acuerdo a ésta deberán hacerse ciertas adecuaciones durante la consulta dental.

Debemos conocer la edad de inicio y el grado de hipoacusia que presente el paciente con SOD que esté presente en la consulta.

Se recomienda mirar de frente al paciente y hablarle normalmente y de forma directa, sin gritarle. Hay que evitar las expresiones faciales exageradas.

⁹³ Delgado J. Op. Cit. 293



El estomatólogo no debe utilizar cubrebocas, ya que dificulta la lectura de labios, comunicará sus ideas mediante gestos, expresiones faciales y formación lenta de la palabra, evitando así que el paciente se sienta aislado.

Hay que facilitar el contacto visual previo con estos niños, ya que se pueden sobresaltar si se les toca sin contacto visual previo. Es indispensable observar la expresión facial del paciente durante el tratamiento dental.

Se recomienda mostrar confianza, sonreír y hacer gestos tranquilizadores para ganar la confianza del paciente y disminuir su ansiedad, así como dedicar más tiempo a cada visita.

Resulta esencial ajustar el audífono (si el paciente lleva uno) antes de poner en marcha la pieza de mano, ya que este dispositivo amplificara todos los sonidos. También al tomar radiografías se debe apagar el auxiliar auditivo, ya que con la radiación se intensifican los sonidos.

En algunos casos la utilización del dique de goma en los procedimientos dentales puede generar un comportamiento negativo en el niño si le impide la visión, ya que ésta es su principal forma de comunicación. De no tener visibilidad, el aislamiento y la ansiedad aumentaran, de modo que por ningún motivo se le deben cubrir los ojos.

El lenguaje corporal y la expresión facial juegan un papel muy importante en la comunicación con el paciente con hipoacusia.⁹⁵

Por lo general el pronóstico es bueno si el tratamiento dental y otológico son apropiados. Cuando se establece el diagnóstico precozmente

⁹⁵ Madrigal E. Manejo estomatológico con niño con hipoacusia. Pág. 32



en la infancia, el tratamiento es exitoso al minimizar las posibles complicaciones odontológicas y médicas, iniciando el cuidado dental precoz, con la realización de un seguimiento continuo y un control interdisciplinario.



CONCLUSIONES

Los profesionales de la Odontología deben conocer las características clínicas de normalidad de la cavidad oral para poder diagnosticar alguna anomalía y así poder ofrecer el tratamiento adecuado a nuestros pacientes.

Aunque el SOD como muchos otros síndromes que existen son poco frecuentes, no por eso deben dejar de ser objeto de estudio ya que no estamos exentos de algún día encontrarnos en la práctica odontológica un paciente con dicha enfermedad.

En un gran número de síndromes hereditario las anomalías dentarias, más o menos severas, constituyen un dato clínico importante que, en ocasiones, puede ser esencial para la confirmación del diagnóstico. El diagnóstico involucra examen clínico, radiográfico, histológico y genético. Los dos primeros exámenes permiten realizar un diagnóstico presuntivo mientras que los dos últimos permiten un diagnóstico definitivo

Es muy importante incluir en la evaluación del paciente y su familia al genetista clínico para la orientación del diagnóstico diferencial, la estrategia del estudio molecular y el asesoramiento genético, tanto para el paciente como para los familiares en riesgo.

Las personas con alteraciones en cualquier parte de su cuerpo, interrumpiendo el funcionamiento de los órganos pueden ser vistas por ellos mismos y por sus compañeros de una manera diferente debido a sus características físicas, pudiendo requerir también apoyo psicológico especializado.



El diagnóstico precoz y la rehabilitación adecuada previenen consecuencias graves que pueden perjudicar la vida del paciente. Tal es el caso de la hipoacusia infantil ya que esta manifestación constituye un problema importante para el paciente pediátrico, ya que afecta a uno de los órganos necesarios para la comunicación y, por lo tanto, puede suponer un alto grado de aislamiento social, bajo rendimiento escolar y trastornos lingüísticos.

Al enfrentarnos en la consulta dental con cualquier paciente, nuestra profesión demanda: un especialista con disposición, conocimientos y calidez.



BIBLIOGRAFÍA

- Sedano H, Moreira L, Alves de Zousa R. Otodental Syndrome: A case report and genetic considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2001; 92.
- Witkop JC. Globodoncia in the otodental syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1976 abril; 41(4).
- Gregory-Evans C, Moosajee M, Hodges M. SNP genome scanning localizes oto-dental syndrome to chromosome 11q13 and microdeletions at this locus implicate FGF3 in dental and inner-ear disease and FADD in ocular coloboma. *Human Molecular Genetic.* 2007; 16(20): p. 2482–2493.
- Gorlin R, Cohen M, Hennekam R. Syndromes with Unusual Dental Findings. In Gorlin R. *Syndromes of the Head and Neck.* Oxford University Press p. 1124-1125.
- Ren-Jye C, Horng-Sen C, Li-Min L. "Otodental" dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1988; 66: p. 353-358.
- Silva F, Sampaio L, Carrasco A. Physiotherapeutic Evaluation of Masticatory and Respiratory Systems in a Patient with Otodental. *Physiotherapeia of Brasil.* 2006; 10(1): p. 133-136.
- Bloch-Zupan A, Goodman JR. Otodental syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2006; 1(5).
- Viera H, Gregory-Evans K, Lim N. First Genomic Localization of Oculo-Oto-Dental Syndrome with Linkage To Chromosome 20q13.1. *Investigative Ophthalmology and Visual Science.* 2002 August; 43(8): p. 2540-2545.
- Baños Baños MA. *Displasias Ectodérmicas Hereditarias.* Imsero.
- González M, Sánchez Dominguez B. Anomalías y Displasias Dentarias de Origen Genético-Hereditarias. *Avances en Estomatología.* 2012 Febrero; 28(6).



Colter D, Sedano H. Otodental Syndrome: A Case Report. *Pediatric Dentistry*. 2005; 27(6): p. 482-485.

Sadler T. W. Langman, *Embriología Médica*. 11. Edición. Pág. 329.

Delgado Domínguez J. Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil. *Pediatría de Atención Primaria*. 2011 Abril; 13(50): p. 279-297.

Cook R, Cox J. Otodental Dysplasia: a Five Year Study. *Clinical Note*. 1981.

Laskaris G. *Patologías de la Cavidad Bucal en Niños y Adolescentes Caracas: Actualidades Médico Odontológicas*; 2001.

Varela M. *Problemas Bucodentales en Pediatría Madrid: Actualidades Médico Odontológicas*; 1999.

Bordoni N. *Odontología Pediátrica. La Salud Bucal del Niño y el Adolescente en el Mundo Actual*. Primera ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2010.

Sapp J, Eversole L, Wysocky G. España: Elsevier; 2004.

Boj J. *Odontopediatría. Primera Edición ed. Barcelona: Masson*; 2004.

Crespo del Hierro J, Ruiz González M, Delgado Portela M. Odontoma compuesto como causa de sinusitis maxilar crónica. *Acta de Otorrinolaringología Española*. 2008 Agosto; 59(7).

Kantaputra P, Gorlin R. Double dens invaginatus of molarized maxillary central incisors, premolarization of maxillary lateral incisors, multituberculism of the mandibular incisors, canines and first premolar, and sensorineural hearing loss. *Oxford University*. Pág 128-136.

Millán J, Aller E. El Asesoramiento Genético en los Déficits Visuales y Auditivos. *Arc Soc Esp Oftalmol*. 2008 Octubre; 83.



Madrigal E, Martínez E. Manejo estomatológico con niño con hipoacusia. Revista Mexicana de Odontología Clínica. ; 2.

<http://omin.org/entry/166750>. [Online].

<http://www.orpha.net/consor/cgi-bin>