



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

HIPERDONCIA ASOCIADA A TRASTORNOS
AUTOSÓMICOS DOMINANTES.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

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

P R E S E N T A:

MONSERRAT SILVA ESTRADA

TUTOR: Dr. LUIS FERNANDO JACINTO ALEMÁN

ASESORA: Esp. ROSA ISELA LUPERCIO LUNA

MÉXICO, D.F.

2016



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.

Por qué esta meta cumplida no es casualidad si no causalidad, agradezco a la Universidad Nacional Autónoma de México por brindarme la posibilidad de estudiar en esta, la máxima casa de estudios.

A mi **padre** por ser el principal causal de esta meta cumplida en mi vida, por creer en mí, por siempre estar conmigo apoyándome y alentándome a seguir siempre hacia adelante, porque sin ti nada de esto sería posible, mejor padre no pude tener.

A mi **madre**, gracias por darme el regalo más preciado de este mundo la vida, por cuidar y procurar mi bienestar gracias.

A ti **Alejandro Miranda Tapia** por alentarme a no quedarme en mi zona de confort y siempre exigir más de mí, porque creer es poder y tú has creído en mí, gracias por ser mi compañero y cómplice de muchas aventuras, por ser el motivo de tantas sonrisas, porque sé que aunque el mañana es incierto, al menos para mí sé que tú eres la constante que en mi vida siempre quiero esté.

A mi prima **Evelyn Jazmín Blanco Estrada** por siempre alentarme y apoyarme durante la realización de esta tesina.

Al Dr. **Luis Fernando Jacinto Alemán** por ser el tutor de este proyecto tan importante en mi vida, por el tiempo, la dedicación y el interés que me brindo le digo MUCHAS GRACIAS.

Esp. Luz del Carmen González García por su entero compromiso para la realización de esta tesina, por ser de las pocas personas que no solo se centran en concluir un seminario más, si no por hacerlo de la mejor

manera posible siempre escuchando y aportando lo mejor de sí misma para cada uno de los alumnos del seminario de medicina bucal.

A la Esp. **Rosa Isela Lupercio Luna** por el tiempo, la atención y la asesoría brindada hacia la realización de este trabajo, siempre con la mejor disposición.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	6
PROPÓSITO	7
1. DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DE LA CAVIDAD ORAL	8
1.1 Arcos faríngeos	10
1.2 Formación de la cara	12
1.3 Desarrollo de lengua labios y mejillas	14
1.4 Segmento intermaxilar	16
1.5 Paladar secundario	17
1.6 Osificación mandíbula y maxila	17
2. ODONTOGÉNESIS	21
2.1 Definición	22
2.2 Estadio de brote o yema	23
2.3 Estadio casquete	23
2.4 Estadio campana inicial y avanzada	24
2.5 Folículo dental	26
3. ANOMALÍAS DENTARIA DE ORIGEN NUMÉRICO	27
3.1 Agenesia	28
3.2 Hiperdoncia	30
4. ETIOLOGÍA DE LA HIPERDONCIA	31
4.1 Teoría filogénica.....	32
4.2 Teoría de la hiperactividad de la lámina dental	32
4.3 Teoría de la dicotomía del folículo dental.....	32
4.4 Factores genéticos	32
5. CLASIFICACIÓN DIENTES SUPERNUMERARIOS	33
5.1 Clasificación de Primosh	34
5.2 Clasificación de acuerdo a su ubicación anatómica	35
5.2.1 Mesiodent	35
5.2.2 Paramolar	35
5.2.3 Distomolar	35
6. HERENCIA Y GENÉTICA	36

6.1 Herencia autosómica dominante	37
6.2 Herencia autosómica recesiva	38
6.3 Herencia ligada al cromosoma x	39
7. TRASTORNOS AUTOSÓMICOS DOMINANTES RELACIONADOS	
CON HIPERDONCIA	40
7.1 SÍNDROME DE GARDNER	41
7.1.1 Características generales	41
7.1.2 Características bucodentales	43
7.1.3 Diagnóstico	44
7.1.4 Tratamiento	45
7.1.5 Pronóstico y seguimiento	45
7.2 DISPLASÍA CLEIDOCRANEAL	45
7.2.1 Características generales	46
7.2.2 Características bucodentales	47
7.2.3 Diagnóstico	48
7.2.4 Tratamiento	48
7.2.5 Pronóstico y seguimiento	48
7.3 SÍNDROME DE CROUZON	49
7.3.1 Características generales	49
7.3.2 Características bucodentales	51
7.3.3 Diagnóstico	51
7.3.4 Tratamiento	51
7.3.5 Pronóstico y seguimiento	52
7.4 SÍNDROME APERT	52
7.4.1 Características generales	53
7.4.2 Características bucodentales	54
7.4.3 Diagnóstico	55
7.4.4 Tratamiento	55
7.4.5 Pronóstico y seguimiento	56
CONCLUSIONES	59
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	61

INTRODUCCIÓN

Embriológicamente en el ser humano la formación de la cavidad oral esta íntimamente ligada con el desarrollo de cabeza y cuello. La cual comenzara a diferenciarse a partir de la cuarta a quinta semana de vida intrauterina, gracias a la formación de los arcos faríngeos.

La formación de la cavidad oral es de gran importancia ya que a partir de esta se llevara a cabo el desarrollo de los gérmenes dentarios, los cuales surgen de un engrosamiento epitelial denominado lámina dental.

De la lámina dental se desarrollan 20 gérmenes para la dentición primaria y 32 para la permanente en condiciones normales, mediante un proceso denominado odontogénesis (que inicia en la sexta semana de vida intrauterina). Durante el proceso de odontogénesis pueden presentarse alteraciones del desarrollo embriológico de la dentición, las cuales generan anomalías dentarias de número, forma, tamaño, estructura y color.

Los factores etiopatogénicos implicados en las anomalías de desarrollo dentario son básicamente genético-hereditarios. Estos factores se refieren a la mutación de alguno de los genes implicados en la odontogénesis. Este trabajo se centrara únicamente en aquellos trastornos autosómicos dominantes que generen alteraciones dentarias de origen numérico. Siendo más precisos aquellos que presenten un aumento en la formula dentaria (hipergenesia o hiperdoncia).

La hipergenesia, está relacionada a diversos factores, aunque estudios recientes han demostrado que la carga genética ejerce un importante papel para que se desarrolle dicha anomalía.

Los dientes supernumerarios pueden aparecer en pacientes con y sin síndromes, aunque existen más de 20 síndromes o alteraciones del desarrollo asociados en diferentes grados a la presencia de los mismos.

PROPÓSITO

Con el presente trabajo se pretende informar al cirujano dentista de práctica general acerca de cuáles son los trastornos autosómicos dominantes relacionados con la hiperdoncia.

Conocer la etiopatogenia que da origen a la hiperdoncia en relación con los trastornos autosómicos dominantes.

Reforzar el conocimiento sobre conceptos embriológicos básicos relacionados con la formación de cabeza y cuello y odontogénesis.



CAPÍTULO

1. Desarrollo embrionario de la cavidad oral

1. DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DE LA CAVIDAD ORAL

En el ser humano el desarrollo de la cavidad oral, está ligado a la formación embriológica de cabeza y cuello. Dichas estructuras se originan del mesénquima del mesodermo paraxial y de la lámina del mesodermo lateral, así como también de la cresta neural.

Las células de la cresta neural se originan en el neuroectodermo de las regiones del cerebro anterior, medio y posterior. Estas células emigran en dirección ventral hacia los arcos faríngeos y en dirección rostral alrededor del cerebro anterior y la cúpula óptica hacia la región facial. En estos sitios se forman las estructuras esqueléticas de la región media de la cara y de los arcos faríngeos, así como los otros tejidos de estas regiones: el cartílago, la dentina, el tendón, la dermis, la piamadre y la aracnoides, las neuronas sensitivas y el estroma glandular. Las células de las placodas ectodérmicas junto con las de la cresta neural, dan origen a las neuronas de los ganglios sensitivos craneales V, VII, IX y X. ¹

La migración de las células de la cresta neural ocurre entre los 18 a 37 días de la gestación y sus movimientos o desplazamientos son regulados por varios factores del tipo de los proteoglicanos, colágeno, iones entre otros. Se trata de un mecanismo muy sensible a la acción de agentes teratógenos, de ahí que en esta etapa se puedan producir malformaciones congénitas maxilofaciales. ²

La característica sobresaliente del desarrollo de la cabeza y cuello es la formación de los arcos faríngeos. De los cuales es imperativo desatacar las estructuras originadas de estos: músculos de la masticación, nervio trigémino, mandíbula, pre maxila, maxila, hueso temporal, cartílago de Meckel, hueso cigomático y músculos de la expresión facial. Todas estas estructuras junto a otras formarán la porción facial del embrión.

1.1 Arcos faríngeos

En el embrión se desarrollan a partir de la cuarta y quinta semana de vida Intrauterina una serie de arcos, bolsas, surcos y membranas en la región del futuro cuello. Estas estructuras se denominan arcos faríngeos y forman parte del intestino anterior y en fases sucesivas se reordenan para formar nuevas estructuras o involucionar.⁵

Primer arco faríngeo (mandibular)

El primer arco faríngeo consiste en una porción dorsal la cual forma el proceso maxilar, que se extiende hacia adelante por debajo de la región correspondiente al ojo y en una porción ventral que forma el proceso mandibular, el cual originará el cartílago de Meckel.¹ Aparece aproximadamente a los 23 ± 1 días de vida intrauterina. Forma dos prominencias a los lados del estomodeo: el proceso maxilar y mandibular. Ambos procesos serán responsables del desarrollo del esqueleto óseo del tercio medio e inferior de la cara y de los tejidos blandos de estas porciones (Fig. 1).³

Segundo arco faríngeo (hioideo)

El segundo arco faríngeo o arco hioideo (cartílago de Reichert) aparece aproximadamente a los 24 ± 1 días, contribuye a la formación del hueso hioideo formando la parte superior y astas menores del mismo, dará origen a los músculos de la expresión facial (bucinador, auricular, frontal, cutáneo del cuello, orbicular de los labios y orbicular de los párpados) al igual que el arco precedente desaparecerá unos cuantos días después, persistiendo solo algunas porciones que formarán las arterias hioideas y estapedia (Fig. 1).^{1,3}

Tercer arco faríngeo

Alrededor de los 28 ± 1 días ya pueden identificarse los terceros pares de arcos faríngeos, ya que los dos primeros han desaparecido. Del tercer par de arcos faríngeos se originarán las arterias carótidas comunes y la porción proximal de las arterias carótidas internas y sus derivados óseos serán la mitad inferior y las astas mayores del hueso hioides. La musculatura está limitada a los músculos estilofaríngeos (Fig.1).^{1,3}

Cuarto y sexto arco faríngeo (el quinto arco no tiene derivados identificables en el adulto)

Los componentes cartilagosos del cuarto y sexto arco faríngeo se fusionarán para formar los cartílagos de la laringe: tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado y cuneiforme. Del cuarto arco aórtico izquierdo se va a formar el segmento del cayado aórtico comprendido entre la carótida primitiva izquierda y la arteria subclavia izquierda, mientras que del cuarto arco aórtico derecho se formarán el segmento proximal de las arterias subclavia derecha. En cuanto al sexto arco aórtico izquierdo, de su porción proximal se formara la parte proximal de la arteria pulmonar izquierda y de su porción distal el conducto arterioso, el cual se oblitera al nacimiento (Fig. 1).^{1,3}

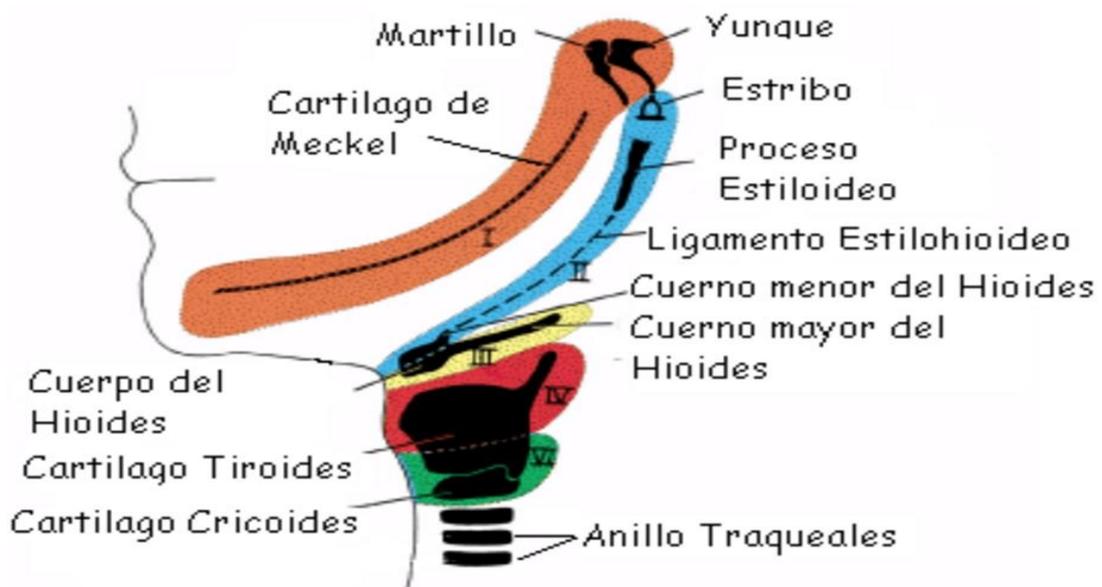


Figura 1. Arcos faríngeos y sus derivados. Imagen tomada de www.monografias.com

1.2 Formación de la cara

La cara forma la superficie anterior de la cabeza, desde la frente hasta el mentón, y de un pabellón auricular hasta el otro. Comienza a formarse en la cuarta semana, organizándose alrededor de la boca primitiva o estomodeo. Entre la cuarta y la octava semana ocurre la morfogénesis facial, aunque las proporciones faciales no se alcanzarán sino hasta la etapa postnatal.³

En la cuarta semana se forman cinco abultamientos alrededor del estomodeo, los procesos o prominencias faciales. Los procesos pares corresponden a las prominencias maxilares y mandibulares respectivamente (derivados del primer arco branquial) y el proceso impar es el frontonasal medio (Fig.2).^{2,3}

Para constituir el macizo facial los procesos se fusionan entre sí. La fusión de diferentes procesos puede realizarse a través de dos mecanismos: la fusión aparente o consolidación remodeladora y la fusión real o mesodérmica.²

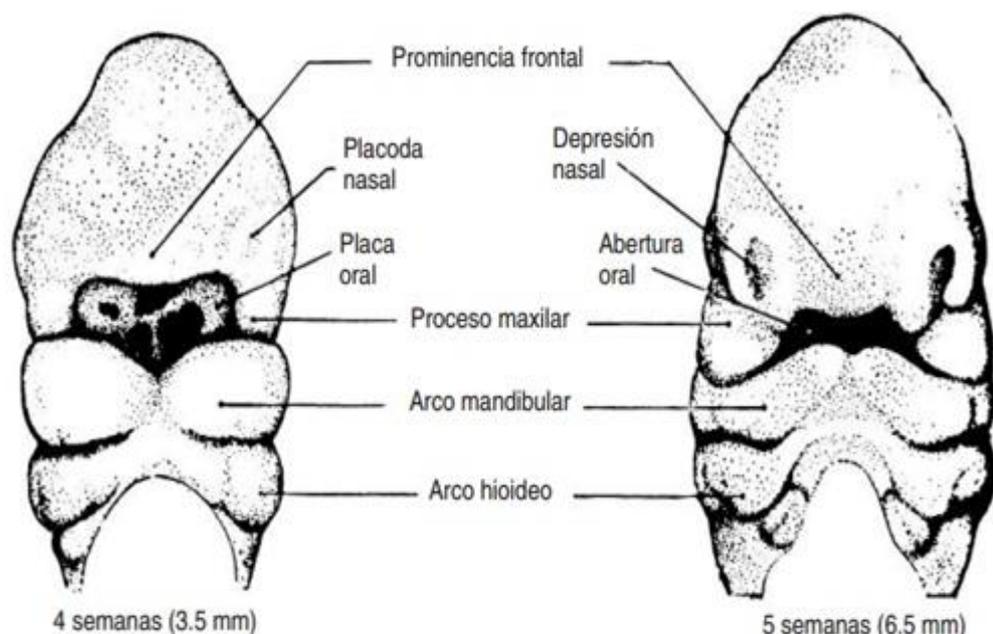


Figura 2. Desarrollo embriológico de cara.⁴⁴

- a) La fusión aparente es consecuencia de que los procesos faciales crecen de modo desigual. Los surcos existentes no son tales, sino que representan áreas de menor crecimiento con respecto a las estructuras vecinas. Cuando las áreas deprimidas crecen y alcanzan el mismo nivel que sus bordes (nivelación) se dice que existe una consolidación remodeladora o fusión aparente.

- b) La fusión real o mesodérmica, consiste en la unión a través del mesénquima de procesos que se han desarrollado previamente de forma independiente. Para que sea posible los epitelios se enfrentan primero, luego se desintegran y finalmente el mesénquima de un proceso se funde con el otro.

Las etapas que siguen los procesos involucrados y sus movimientos o desplazamientos, para determinar la configuración de la cara son:

1. El proceso maxilar crece y se dirige hacia arriba y hacia adelante extendiéndose por debajo de la región de ojo, y por encima de la cavidad bucal primitiva (Fig. 3).

2. El proceso mandibular progresa hacia la línea media por debajo del estomodeo para fusionarse con el del lado opuesto y formar la mandíbula y el labio inferior (Fig.3).

3. Los procesos mandibulares con los maxilares se fusionan lateralmente en la región superficial para formar la mejilla, reduciéndose de esa forma la apertura bucal (Fig.3).

4. Como resultado de un crecimiento mayor de las partes laterales con respecto a la región frontonasal las fosas olfatorias se acercan y el delgado espacio comprendido entre ellas se eleva y, da lugar al dorso de la nariz. El ala de la nariz se forma por fusión de los procesos laterales con los maxilares, separados al comienzo por el surco

nasolagrimal, que al fusionarse se tuneliza dando lugar al conducto nasolagrimal (Fig.3).

5. Los procesos nasomedianos se unen por fusión «aparente» y forman la porción media del labio superior llamada (filtrum), las zonas laterales del labio superior se forman por la fusión de los procesos nasales medios con los procesos maxilares respectivos (Fig.3).

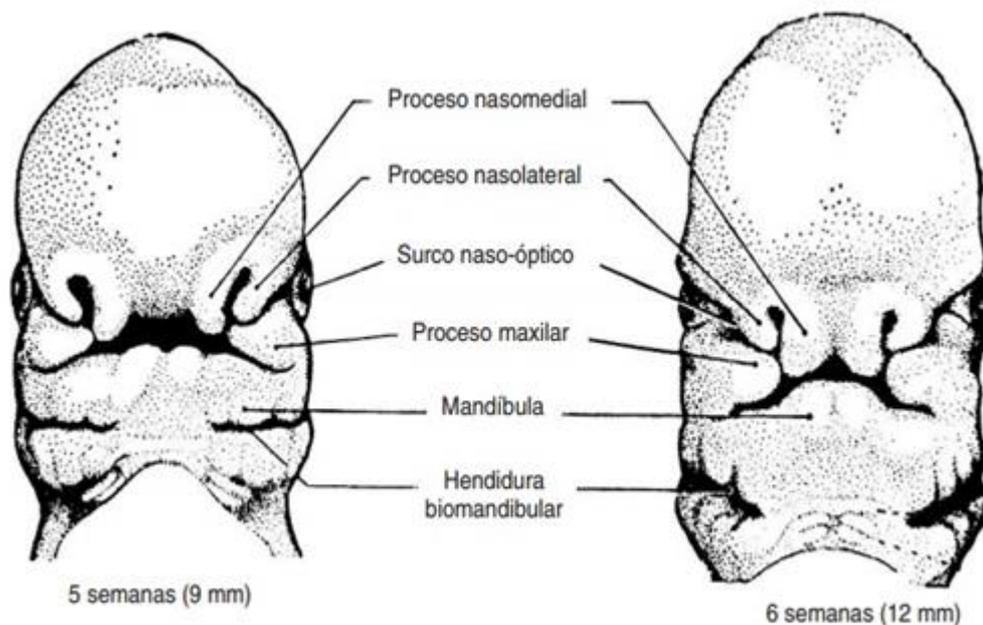


Figura 3. Desarrollo embriológico de cara. 44

1.3 Desarrollo de la lengua, labios y mejillas

LENGUA

La lengua es un órgano muscular ubicado en el piso de la boca, desempeña un importante papel en la deglución y la articulación de los sonidos al hablar.⁴

Su formación comienza al final de la cuarta semana en el piso de la faringe primitiva, entre el primer y segundo arco faríngeo. Lo primero que aparece es una elevación medial pequeña, por delante del agujero ciego

llamada tubérculo impar; a cada lado de ésta se forma una protuberancia que se proyecta hacia adelante, estas protuberancias recibirán el nombre de protuberancia lingual impar, las cuales crecen rápidamente hacia delante y fusionándose darán origen a los dos tercios anteriores de la lengua (Fig4). De la eminencia hipobranquial se formará el tercio posterior de la lengua (porción faríngea). La línea de fusión de los dos tercios anteriores y el posterior se pueden identificar por un surco en forma de “V”, el surco terminal.³

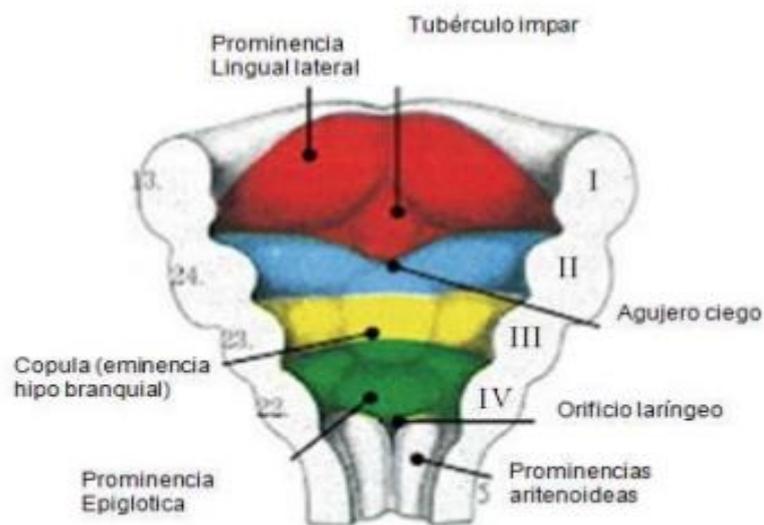


Figura 4 Desarrollo embrológico de la lengua .Imagen tomada de www.slideshare.net

LABIOS

Al finalizar la sexta semana de vida intrauterina los rebordes de los futuros maxilar y mandíbula son formaciones macizas que no muestran subdivisión en labios y encía. La separación del labio de su respectiva mucosa gingival se produce por una gruesa franja de epitelio llamada lámina labial o vestibular. La desintegración progresiva de las células centrales del epitelio de esta lámina (por falta de nutrición), lo divide y hace posible la aparición del labio. De esta manera, los labios quedan separados de la mucosa que tapiza los rebordes alveolares y se forma el vestíbulo bucal.²

En la formación del labio inferior intervienen solo los procesos mandibulares, mientras que en el superior su porción medio o filtrum se

origina a expensas de los procesos nasales medios, y sus porciones laterales a expensas de los procesos maxilares.²

MEJILLAS

Las mejillas se forman por la fusión lateral y superficial de los procesos maxilares y mandibulares. Los músculos de las mejillas (carrillos) derivan del mesénquima del II arco faríngeo.²

1.4 Desarrollo de la porción intermaxilar

Como resultado del crecimiento medial de los procesos maxilares, las dos prominencias nasales mediales se fusionan no solamente en la superficie, sino también a un nivel más profundo. Las estructuras formadas por la fusión de estos procesos reciben en conjunto el nombre de segmento intermaxilar o premaxilar, que está compuesto por: a) un componente labial, que forma el surco subnasal del labio superior; b) un componente maxilar que lleva los cuatro incisivos y c) un componente palatino forma el paladar primario triangular y se desarrollan entre la quinta y sexta semana. El segmento intermaxilar se continúa con la porción rostral del tabique nasal, formando la prominencia frontonasal (Fig. 5).^{1,2}

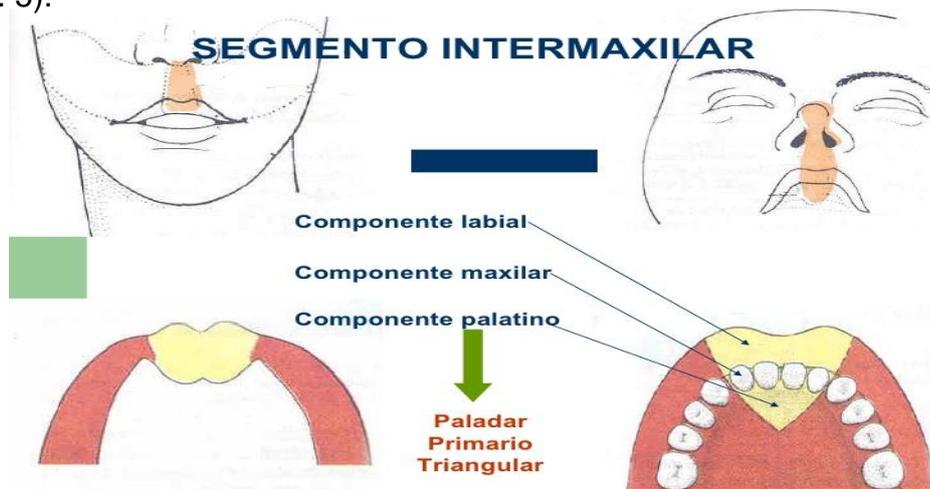


Figura 5. Formación del segmento intermaxilar. 1

1.5 Paladar secundario

El paladar el secundario se forma a expensas de la cara interna de los procesos maxilares, la porción principal del paladar definitivo es constituida por dos evaginaciones laminares de los procesos maxilares. Estas elevaciones, llamadas crestas palatinas, aparecen en la sexta semana de desarrollo y descienden oblicuamente a ambos lados de la lengua. Sin embargo en la séptima semana ascienden hasta alcanzar una posición horizontal por encima de la lengua y se fusiona entre sí: se trata del paladar secundario. La fusión de ambos paladares tiene lugar entre la 10ª u 11ª semana de desarrollo, como vestigio de esta unión entre ambos paladares queda el agujero incisivo o palatino anterior.^{1, 2}

1.6 Osificación de la mandíbula y maxila

OSIFICACIÓN DE LA MANDÍBULA

La mandíbula ofrece un mecanismo de osificación mixto, endocondral e intramembranoso en el cartílago de Meckel, denominado cartílago primario, sirve como guía o sostén pero no participa. La osificación se efectúa en forma de una estructura paralela y ubicada al lado del cartílago, de ahí su nombre (yuxta = al lado; para= paralelo; condro = cartílago). El inicio de la formación del tejido óseo se produce a las seis o siete semanas aproximadamente; comienza en la vecindad del ángulo formado por las ramas del nervio mentoniano y del nervio incisivo, al separarse del dentario inferior (Fig. 6). Se inicia como un anillo óseo alrededor del nervio mentoniano y, luego las trabéculas se extienden hacia atrás y hacia adelante, en relación externa al cartílago de Meckel. La porción ventral del cartílago de Meckel es la que sirve al proceso de osificación intramembranoso del cuerpo de la mandíbula.²

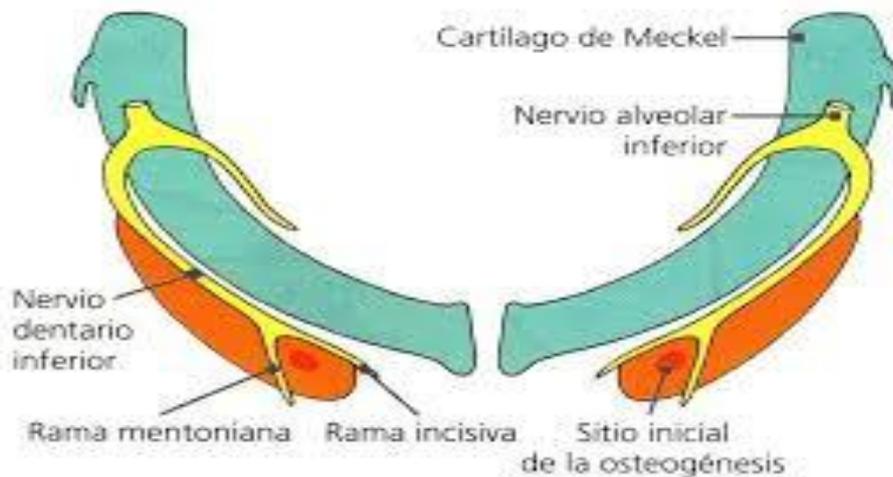


Figura 6. Osificación yuxtaparacondral de la mandíbula.²

El hueso embrionario del cuerpo tiene el aspecto de un canal abierto hacia arriba, donde se alojan el paquete vásculo -nervioso y los gérmenes dentarios en desarrollo, al avanzar la osificación la porción del cartílago de Meckel que guía este mecanismo, involuciona excepto a nivel de la sínfisis mentoniana. A las doce semanas aparecen en el mesénquima otros centros de cartílago independientes del cartílago de Meckel, la osificación es, por tanto mixta porque además de ser intramembranosa intervienen los cartílagos secundarios (Fig. 7). Existen tres centros cartilaginosos secundarios: el coronoideo, el incisivo (sinficial o mentoniano) y el condileo. Merece señalarse que en los sitios donde aparecen estos cartílagos secundarios, tomarán inserciones los músculos masticadores.²

Los gérmenes dentarios estimulan por su parte el desarrollo de las apófisis alveolares óseas, que luego se incorporan al cuerpo de la mandíbula. En la mandíbula, en consecuencia, existen los dos mecanismos de osificación. En el cuerpo mandibular la osificación será intramembranosa y en la rama endocondral.

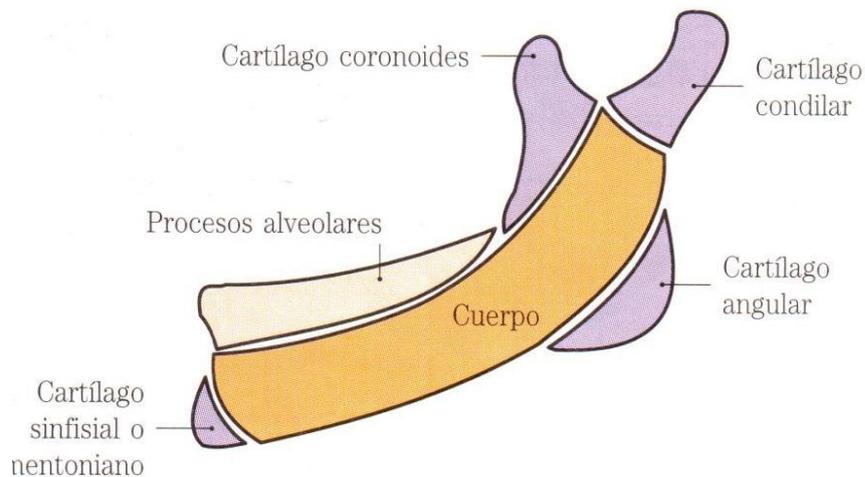


Figura 7. Diagrama de las distintas unidades cartilagosas que componen la mandíbula.²

OSIFICACIÓN DE LA MAXILA

Al terminar la sexta semana comienza la osificación de la maxila a partir de dos puntos de osificación situados por fuera del cartílago nasal. Uno a nivel anterior denominado premaxilar y otro posterior denominado postmaxilar (fig.8).²

A partir del centro de osificación premaxilar rápidamente se forman trabéculas que se dirigen a tres direcciones 1) hacia arriba para formar la parte anterior de la apófisis ascendente 2) hacia adelante en dirección hacia la espina nasal anterior y 3) en dirección a la zona de la apófisis alveolar incisivas (dependiendo del desarrollo dentario).

Del centro postmaxilar las espículas óseas siguen cuatro rutas o sentidos diferentes:

- 1) hacia arriba para formar la parte posterior de la apófisis ascendente
- 2) hacia el piso de la órbita
- 3) hacia la zona de la apófisis malar
- 4) hacia la porción alveolar posterior (desde mesial de caninos hasta molares).²

La formación ósea del maxilar se realiza por mecanismos de osificación intramembranosa. Su crecimiento es por dominancia de las suturas interóseas y por el desarrollo de cavidades neumáticas (seno maxilar y frontal) influenciado por las funciones de respiración y digestión. El crecimiento por el mecanismo de tipo sutural se realiza en tres planos del espacio: hacia abajo y adelante por las suturas maxilomalar, frontomaxilar y cigomática temporal.²

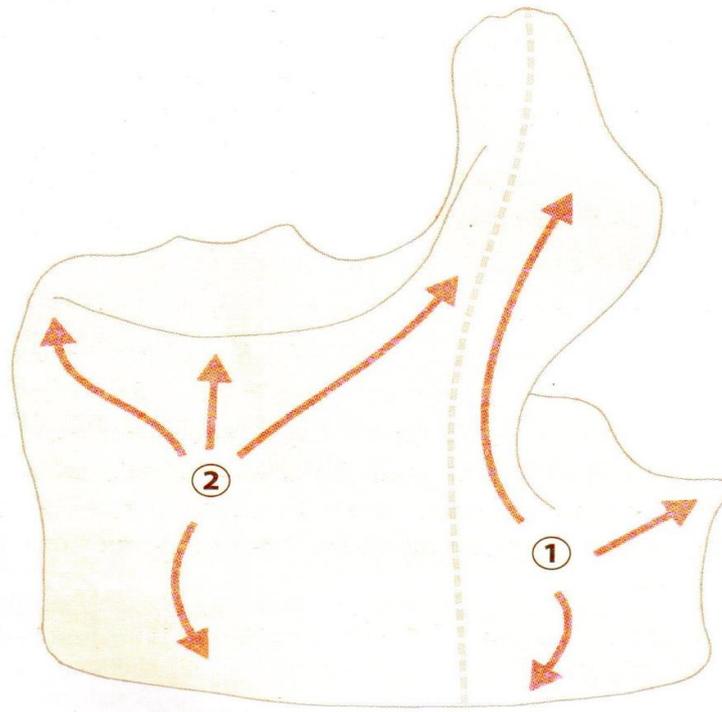


Figura 8. Formación de la maxila (porción interna): se señalan los dos centros primarios de osificación pre y post natal (1,2); las flechas indican la dirección que siguen la trabéculas.²



Capítulo

2. Odontogénesis

2. ODONTOGÉNESIS

2.1 Definición

El proceso de odontogénia u odontogénesis es un conjunto de eventos que ocurre a partir de la sexta semana de gestación y comprende la formación y posterior erupción de los dientes, en este proceso se involucran más de 200 genes que codifican factores de crecimiento, factores de transcripción, moléculas de señalización y proteínas encargadas de regular las actividades celulares y determinar la posición, número y forma de los dientes (Fig.9).^{6, 15}

Cada diente se desarrolla a partir de una yema dentaria que consta de tres partes

- 1) Órgano dentario, deriva del ectodermo bucal
- 2) Papila dentaria, proviene del mesénquima
- 3) Saco dentario, que deriva del ectomesénquima

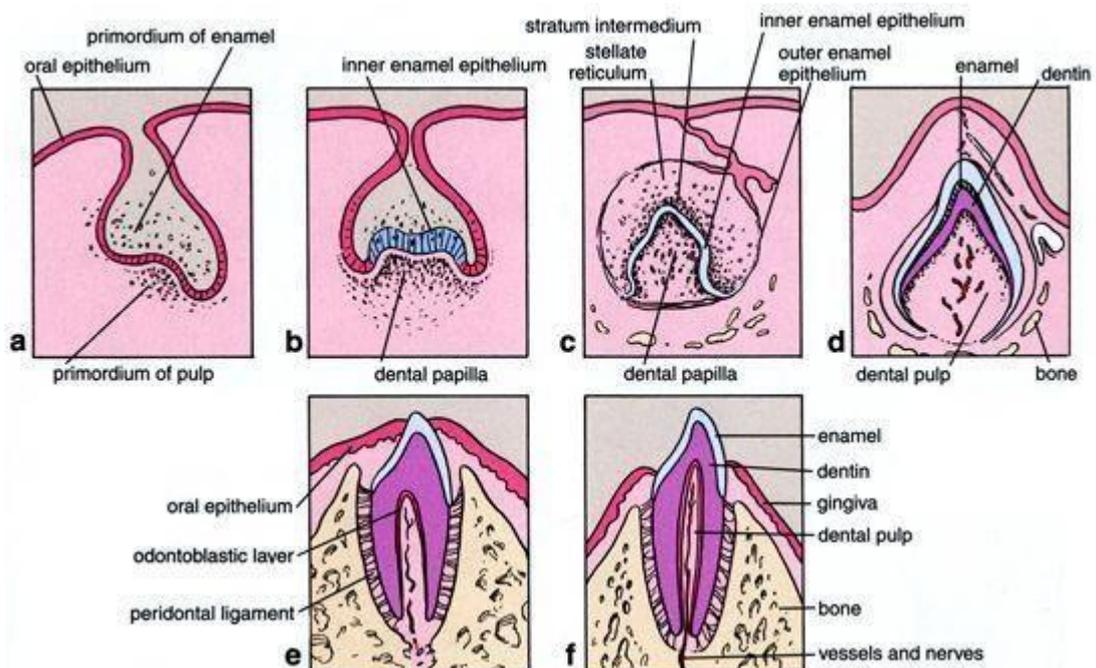


Figura. 9 Etapas de la odontogénesis imagen tomada de www.digibuo.uniovi.es

2.2 Estadio de brote o yema dentaria

Al término de la sexta semana de vida intrauterina, ocurre un engrosamiento de la capa epitelial, por la reproducción de algunas células de la capa basal. A esta capa se le conoce por el nombre de lámina dental y es el primordio o precursor del órgano del esmalte. Tanto en la mandíbula como en la maxila se forman 10 pequeños engrosamientos redondeados que son el resultado de una división mitótica, en las que se produce el desarrollo potencial del diente dentro de la lámina dental. Éstos van a formar los futuros gérmenes dentales, que darán lugar al único tejido de naturaleza ectodérmica del diente, el esmalte (Fig. 10).^{2, 16}

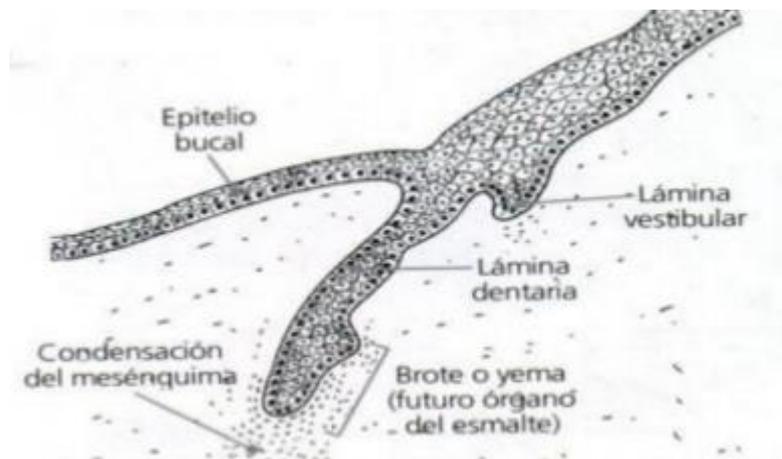


Figura 10. Estadio de brote.²

2.3 Estadio de casquete

Después de la etapa de botón, la división celular rítmica (circadiana) origina una proliferación desigual de parte del epitelio. La superficie profunda del botón comienza a invaginar y varias capas se hacen evidentes, histológicamente distinguiremos las siguientes estructuras en el órgano del esmalte:

- a) Epitelio dental externo: capa de células epiteliales altas a nivel de la concavidad.
- b) Epitelio dental interno: capa sencilla de células epiteliales cortas sobre la superficie exterior
- c) Retículo estrellado: tercera capa conformada por aumento de líquido celular, constituida por células de aspecto estrellado (Fig.11).^{2,16}

La concavidad central encierra una porción de ectomesénquima que lo rodea, esto será en un futuro la papila dentaria y ésta a su vez va dar origen al complejo dentino-pulpar.

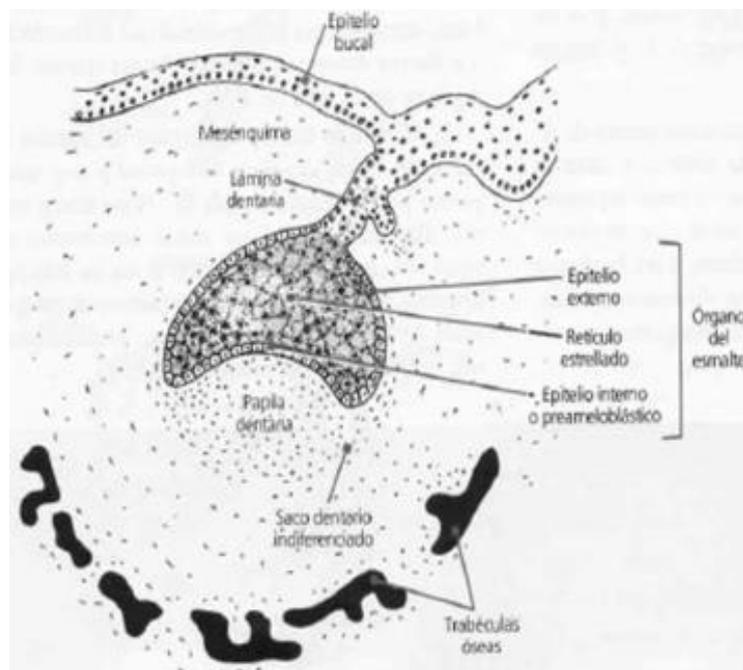


Figura 11. Estadio de casquete.²

2.4 Estadio de campana

Ocurre sobre las catorce a dieciocho semanas de vida intrauterina. Se acentúa la invaginación del epitelio dental interno adquiriendo el aspecto típico de una campana.²

Dos hechos caracterizan esta etapa y permiten dividirla a su vez en dos fases:

- Campana temprana, donde se diferencian las células formadoras de esmalte y dentina (histodiferenciación).
- Campana avanzada, donde se secreta la matriz de estos tejidos (aposición).

Campana temprana

El epitelio interno del órgano del esmalte, está formado por un solo estrato de células, de las cuales se diferencian los ameloblastos entre el epitelio interno del órgano del esmalte y el retículo estrellado aparecen algunas capas de células planas con escasa sustancia intercelular entre ellas, que recibe el nombre de estrato intermedio (Fig.12).^{7, 8}

Campana avanzada

En esta fase comienza la formación de dentina y de esmalte (tejidos mineralizados) cuya génesis, al igual que la del tejido óseo involucra dos procesos: Uno inicial, en que se secreta aposicionalmente la matriz (pre-dentina, pre-esmalte) otro secundario en que se calcifica la matriz recién formada.^{7, 8}

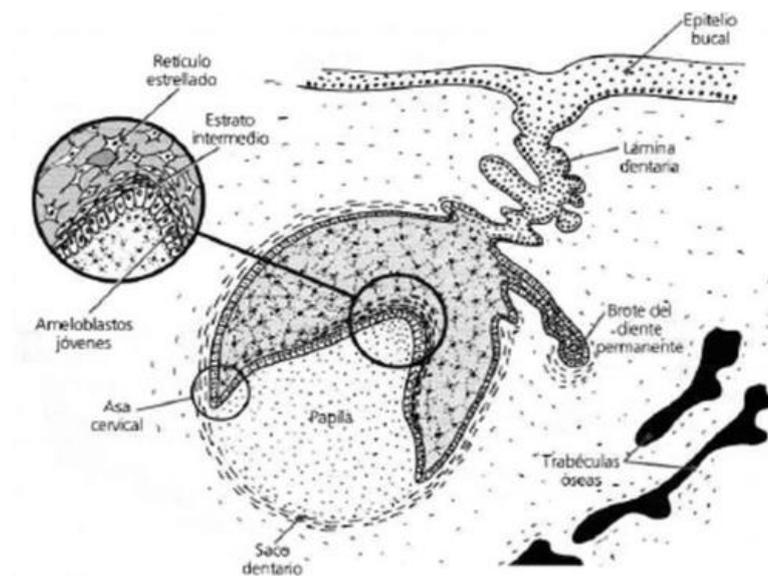


Figura 12. Estadio de campana inicial.²

2.5 Estadio terminal o de folículo dentario

Esta etapa comienza cuando se identifica, en la zona de las futuras cúspides o borde incisal, la presencia de la matriz del esmalte sobre las capas de la dentina en desarrollo (Fig. 13).²

Luego del depósito de la matriz orgánica de la dentina, el esmalte comienza su fase temprana de mineralización. Primero se depositan laminillas de dentina y posteriormente se deposita la matriz orgánica de esmalte.

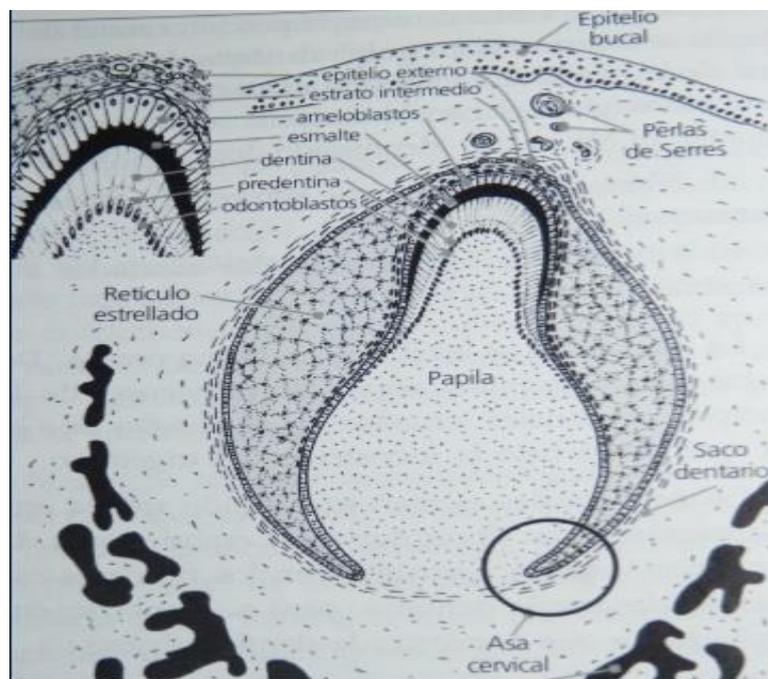


Figura 13. Estadio de folículo dental.²



Capítulo

3. Anomalías dentarias de origen numérico

3. ANOMALIAS DENTARIAS DE ORIGEN NUMÉRICO

La persona adulta normalmente tiene 32 dientes, 16 de los cuales están en los procesos alveolares de la maxila y los otros 16 en los de la mandíbula. Estos dientes permanentes están precedidos por un conjunto de 20 dientes deciduos.^{9, 10}

Las diferentes entidades patológicas derivadas de trastornos en el desarrollo de los dientes u odontogénesis se conocen como anomalías del desarrollo dentario o anomalías dentarias. Estos trastornos se traducirán en alteraciones de la forma, el número, el tamaño, el color o la estructura de los dientes una vez finalizada su formación. Las anomalías dentarias de número son producto de alteraciones muy precoces del desarrollo dentario, en el estadio de lámina dentaria, generalmente antes de que se formen los gérmenes dentarios.⁶

3.1 Agenesia

Se define como la ausencia congénita de uno o más dientes. Etimológicamente obedece sobre todo a los factores genéticos; presenta un patrón de herencia variable; frecuentemente se manifiesta como autosómico dominante, y en menor grado autosómico recesivo o ligado al cromosoma X. Hasta el momento, solo en un pequeño porcentaje de casos se han identificado los genes implicados, siendo desconocidos el resto.^{6, 11}

Dependiendo del número de dientes afectado las agenesias se clasifican en:

Agnesia aislada o hipodoncia (Fig. 14), Agnesia múltiple u oligodoncia (Fig.15). Agnesia total o Anodoncia (Fig. 16).

La prevalencia de la agenesia en la dentición permanente varía entre 1,6% y 9,6% según la población estudiada. En la dentición temporal la prevalencia es menor, se ha calculado entre 0,5% y 0,9%. Las piezas que se encuentran ausentes con mayor frecuencia son los terceros molares, seguidos por los incisivos laterales superiores o segundos premolares inferiores .^{6, 12}



Figura 14. Hipodoncia de incisivo central superior izquierdo.⁶



Figura 15 .Agenesia múltiple asociada a una displasia ectodérmica Imagen tomada del libro Patología y terapéutica dental.⁶



Figura 16. Anodoncia. Imagen tomada del libro Patología y terapéutica dental.⁶

3.2 Hiperdoncia

También denominada hipergenesia. Se define como la presencia de un número excesivo de dientes (+ de 20 en la dentición temporal y + de 32 en la permanente); constituye una de las anomalías dentarias de desarrollo más importantes. Diagnosticada por el odontólogo, como uno de los factores que se asocian a la etiología de las mal-oclusiones, alteraciones en la línea media, retención de piezas dentarias, apiñamientos, resorción radicular, diastemas y malformación de otros dientes. Este fenómeno puede ser único o múltiple, erupcionado o retenido, unilateral o bilateral y se puede presentar tanto en la maxila como en la mandíbula.^{6, 14,15}

La aparición de dientes supernumerarios es más habitual en la dentición permanente que en la temporal, y se localizan principalmente en la maxila de 90-98%, con predilección en el área de la premaxila.^{6,13}

Los dientes supernumerarios se observan con una prevalencia del 0.3 al 3.8% y una incidencia que oscila entre el 0.1y 3.8%, de acuerdo a la población que se estudia. Aunque hay reportes que señalan una prevalencia del 8 al 9.1%.^{14, 15}



Capítulo

4. Etiología de la hiperdoncia

4. ETIOLOGÍA DE LA HIPERDONCIA

Dentro de los factores etiológicos de los dientes supernumerarios se encuentran varias teorías estas son:

4.1 Teoría Filogenética o del atavismo. Esta es una de las teorías más antiguas y habla de una regresión a los antropoides que tenían una fórmula dental con mayor número de dientes. Se ha pensado que con la evolución el número de dientes tiende a desaparecer, mientras la morfología se hace más compleja, aunque esto no se ha comprobado.^{14,18}

4.2 Teoría de la hiperactividad de la lámina dental. Es muy aceptada y describe que en la etapa de iniciación del desarrollo de la dentición, los dientes supernumerarios posiblemente se forman como resultado de las alteraciones en la hiperactividad de la lámina dental.¹⁴

4.3 Teoría de la dicotomía del folículo dental: Según Taylor, el folículo se divide en dos partes iguales o diferentes, lo que da lugar a dos dientes iguales o uno igual y otro dismórfico.^{14, 17}

4.4 Factores genéticos: La herencia juega un papel muy importante en la aparición de los dientes supernumerarios. La teoría más predominante refiere a que los dientes supernumerarios tienen un origen hereditario; Sedano y Gorlin indicaron que la aparición de estos dientes está asociada con un patrón autosómico dominante. Por su parte Brunnig y Cols asocian la presencia de estos dientes con el sexo, concluyendo que hay una mayor predilección por el sexo masculino. También ha sido reportado con frecuencia la presencia de dientes supernumerarios en miembros de la misma familia lo que apoya el concepto de que tengan un componente genético.^{14, 15, 17, 23}



Capítulo

5. Clasificación de dientes supernumerario

5. CLASIFICACIÓN DE DIENTES SUPERNUMERARIOS

5.1 Clasificación de Primosh

De acuerdo a la forma de los dientes supernumerarios, Primosh los clasifica en:

- Suplemental o eumórfico. Se les llama así debido a que su anatomía coronaria y radicular es idéntica a la de un diente normal, el diente suplementario más común son los incisivos laterales maxilares permanentes, premolares y molares. También se les da el nombre de «inciformismo» (Fig. 17).^{14,16}
- Rudimentarios o dismórficos. Son dientes que tienen forma y tamaño anormal, generalmente son más pequeños y sus raíces pueden estar adheridas a las de los dientes contiguos. Estos pueden ser :^{14,16}
- Cónicos. Son dientes pequeños ubicados entre los incisivos centrales maxilares, se les da el nombre de «mesiodens». Se pueden encontrar en situación alta e invertido en el paladar, el eje longitudinal del diente tiene una inclinación normal (Fig. 18).¹⁴
- Tubercular. Este es un tipo de diente supernumerario de mayor tamaño (más largo que los cónicos, tiene una o más cúspides accesorias y puede tener formación completa de raíz). Se encuentra comúnmente en la zona palatina a nivel de los incisivos centrales maxilares.¹⁴
- Molariformes. Pueden presentarse en el nivel de los cordales. Estos pueden tener la misma forma de los terceros molares o presentar una forma irregular, se pueden encontrar tanto en el maxilar como en la mandíbula.^{13, 14}



Figura 17. Diente supernumerario suplementario en grupo incisivo inferior. 6



Figura 18. Diente supernumerario rudimentario. 6

5.2 Clasificación de acuerdo a su ubicación anatómica

También se puede hacer una clasificación de los dientes supernumerarios de acuerdo a su localización

5.2.1 Mesiodens: Entre los incisivos centrales maxilares. A su vez puede ser único o múltiple, unilateral o bilateral, erupcionado o impactado, vertical, horizontal o invertido. La mayoría de los mesiodens no suelen erupcionar y cuando esto ocurre el sitio más común es a un lado del incisivo central justo en la premaxila .^{17, 19}

5.2.2 Paramolar: es un molar supernumerario, normalmente pequeño y rudimentario, situado en bucal o lingualmente a un molar maxilar o en el espacio interproximal entre el segundo y tercer molar.¹⁷

5.2.3 Distomolar: Localizado en la cara distal del tercer molar, pequeño y rudimentario, raramente impide la erupción normal de los dientes.¹⁷



Capítulo

6. Herencia y genética

6. HERENCIA Y GENÉTICA

El ser humano cuenta con 46 cromosomas y cada uno de ellos tiene una pareja denominada homólogo, es decir, son 23 pares de cromosomas, 22 de los cuales son llamados autosomas y la pareja restante denominados cromosomas sexuales, que en las mujeres son XX y en los hombres XY (Fig. 19).²⁰

La herencia mendeliana se refiere al tipo de herencia como consecuencia de la transmisión de un único gen dando como resultado los patrones de herencia que son característicos de los organismos que se reproducen sexualmente, éstos pueden tener un patrón dominante, recesivo o ligado al cromosoma X. Indudablemente el conocimiento de la estructura de los genes y su papel, la interacción entre ellos y con el ambiente nos suministrará avances importantes sobre el patrón de herencia en determinados caracteres y enfermedades.^{20,21,22}

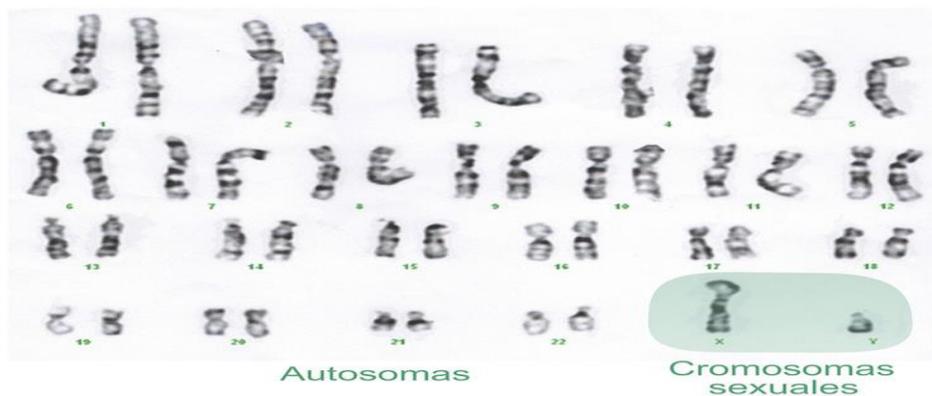


Figura 19. Autosomas y cromosomas sexuales en humanos imagen tomada de <http://www.acercaciencia.com>

6.1 Autosómico dominante

El patrón de herencia autosómica dominante se presenta cuando el alelo alterado es dominante sobre el normal y basta una sola copia para que se exprese la enfermedad. Al ser autosómico, el gen se encuentra en uno de los 22 pares de cromosomas no sexuales, o autosomas, pudiendo afectar por igual probabilidad a hijos e hijas. El alelo alterado se puede

haber heredado tanto del padre como de la madre. Cada hijo de una persona con una enfermedad autosómica dominante tiene probabilidad de 50% de heredarla. El riesgo es el mismo para cada hijo, sin importar cuantos hereden el trastorno (Fig.20).^{20, 21}

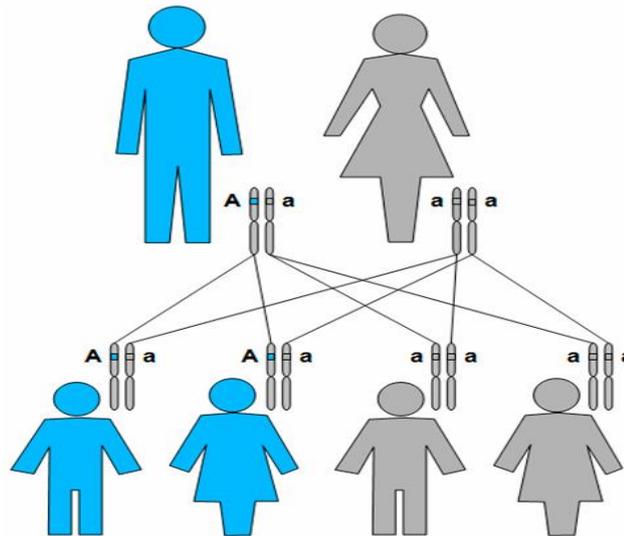


Figura 20. Esquema herencia autosómica dominante imagen tomada de www.genagen.es

6.2 Herencia autosómica recesiva

La herencia autosómica recesiva se da cuando el alelo alterado es recesivo sobre el normal por lo que con una sola copia del alelo alterado no se expresa la enfermedad. Al ser autosómico, el gen se encuentra en uno de los 22 pares de cromosomas no sexuales o autosomas, pudiendo afectar con igual probabilidad hijos e hijas. El alelo alterado tiene que heredarse tanto del padre como de la madre para que se presente la enfermedad. Normalmente no se da en todas las generaciones de una familia. Cada persona afectada tiene normalmente ambos progenitores sanos pero portadores del alelo mutado. Los hijos de una pareja en la que ambos son portadores tienen una probabilidad del 50% de ser portadores de una copia del alelo alterado (no se expresará la enfermedad pero podrían transmitirla a su descendientes), 25% de probabilidad de heredar dos copias del alelo normal y no desarrollar la enfermedad ni ser portador (Fig. 21).²⁰

Herencia autosómica recesiva

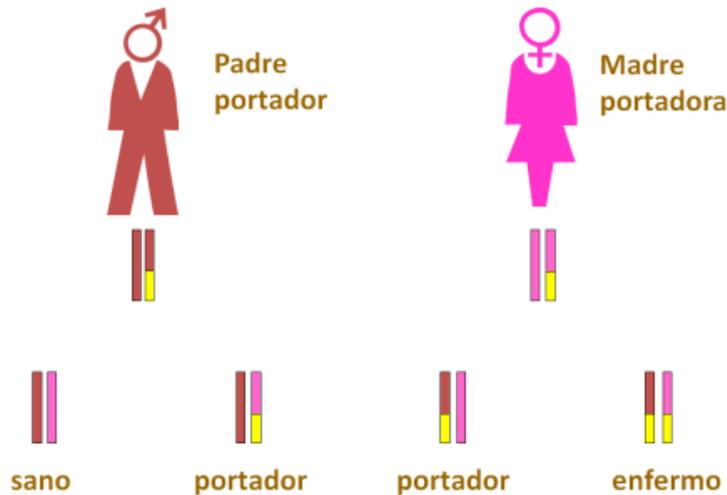


Figura 21. Herencia autosómica recesiva imagen tomada de www.guiametabolica.org

6.3 Herencia ligada al cromosoma sexual

Se llama herencia ligada al cromosoma sexual cuando el gen afectado se encuentra en el par de cromosomas sexuales. En los seres humanos, el término generalmente se refiere a los rasgos que se encuentran influidos por los genes en el cromosoma X. Esto se debe a que el cromosoma es grande y contiene muchos más genes que el cromosoma Y que es más pequeño. En una enfermedad ligada al sexo, por lo general los hombres son más afectados porque poseen una sola copia del cromosoma X que porta la mutación. En las mujeres, el efecto de la mutación puede estar enmascarado por la segunda copia sana del cromosoma X (Fig.22).²²

Hemofilia

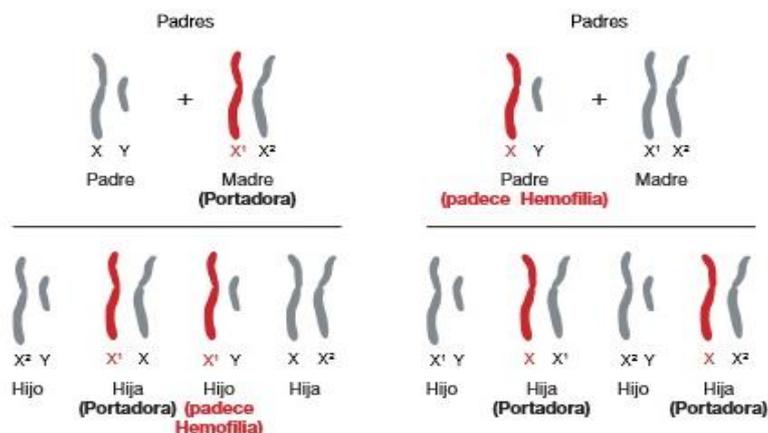


Figura 22. Esquema de hemofilia trastorno ligado al cromosoma sexual. Imagen tomada de www.genome.gov



Capítulo

7. Trastornos autosómicos dominantes relacionados con hiperdoncia

7. TRASTORNOS AUTOSÓMICOS DOMINANTES RELACIONADOS CON HIPERDONCIA

La presencia de dientes supernumerarios puede ser un rasgo aislado, aunque existen más de 20 síndromes o alteraciones del desarrollo asociados en diferentes grados a la presencia de los mismos, por mencionar algunos síndromes asociados en alta frecuencia, están la displasia cleidocraneal y el síndrome de Gardner entre otros. En cuanto a los síndromes de baja frecuencia encontramos el síndrome de Apert, síndrome de Crouzon y síndrome de Ehler-Danlos.^{15, 23, 24}

Los dientes supernumerarios múltiples se encuentran con más frecuencia en pacientes con síndromes comparados a los pacientes que no presentan un síndrome.²³

7.1 Síndrome de Gardner

El síndrome de Gardner, también llamado síndrome de la osteomatosis intestinal es una variante de la poliposis adenomatosa familiar, constituye una infrecuente patología hereditaria autosómico dominante y está asociado con mutaciones en el gen APC (*Adenomatous Polyposis Coli gene*) en el cromosoma 5q21-q22. Este síndrome fue descrito originalmente por Elson Gardner y Ralph Richards en 1953, quienes encontraron la asociación entre poliposis colónica, osteomatosis y tumores mesenquimales en la piel.^{15, 24, 25, 26, 27}

7.1.1 Características generales

Se caracteriza por desarrollarse generalmente durante la segunda y tercera década de vida, como múltiples pólipos adenomatosos (número mayor de 100) en el colon y en el recto (Fig. 23). Estos pólipos suelen malignizarse por lo que es muy importante el diagnóstico temprano de la enfermedad. Clásicamente estos pacientes manifiestan signos y síntomas clínicos como: dolor abdominal, diarrea, sangrado rectal en

relación con poliposis colónica, lesiones cutáneas, y síntomas relacionados con obstrucción de senos paranasales y sinusitis secundaria.^{24, 25, 26}

Entre las manifestaciones extra intestinales se incluyen:

Quistes epidermoides, dermoides y sebáceos: los cuales se desarrollan en un 60% de casos aproximadamente. En promedio, el número de quistes es de 4, si bien algunos individuos desarrollan 20 o más. Los quistes se observan con mayor frecuencia en la cara, el cuello cabelludo, los brazos y las piernas.²⁸

Fibromas y fibromatosis en tejidos blandos: Estos tumores de tejidos blandos, a menudo denominados desmoides abdominales o extra abdominales, son masas fibrosas infiltrantes que se observan en el 15 al 30% de los casos. Los tumores localizados en el área maxilofacial se ha observado que infiltran la musculatura masticatoria y suprahiodea.²⁸

Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina: presente hasta en un 75% de los casos (Fig. 24).²⁸



Figura 23. Imagen endoscópica de una poliposis colónica. Imagen tomada de www.elsevier.es/es-revista-medicina-integral



Figura 24. Lesiones multifocales pigmentadas del fondo de ojo imagen tomada de www.medwave.com

7.1.2 Características bucales

Si bien en la población general no son comunes los osteomas en huesos faciales y cráneo, en los pacientes con síndrome de Gardner si lo son e incluso en ocasiones este tumor llega a ser tan grande que desfigura la cara del paciente. Los osteomas son lesiones benignas caracterizadas por proliferación lenta de hueso compacto o medular.^{25, 26}

La zona anatómica de presencia más común para localizar el osteoma es la superficie externa de la mandíbula, la región del agujero mentoniano o el ángulo de la mandíbula. Algunos osteomas pueden adoptar forma de gota, que parece colgar del bode inferior mandibular o del cóndilo. Aproximadamente el 50% de los casos presentan tres o más osteomas en la maxila o mandíbula, además de otras localizaciones (Fig.25).En el 17% de los casos pueden encontrarse odontomas, múltiples dientes supernumerarios impactados (Fig. 26) .^{23, 25, 29}



Figura. 25 Reconstrucciones en algoritmo de tejido blando y hueso en 3D. Se observa la multiplicidad de las lesiones y la marcada afectación cosmética en el paciente por los Osteomas.²⁶

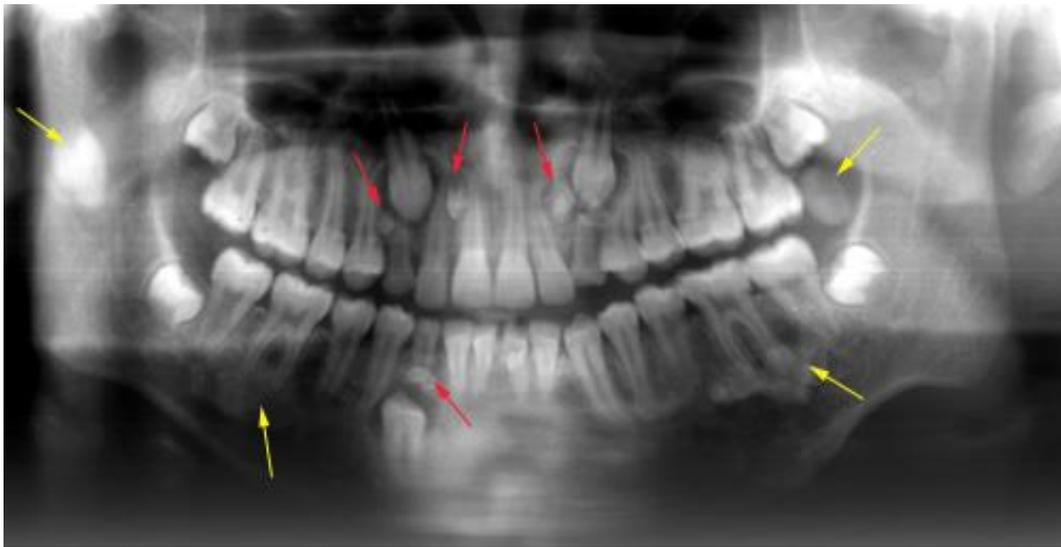


Figura 26 .En la radiografía panorámica se aprecian múltiples microdientes supernumerarios (odontomas compuestos) en maxilar superior e inferior (flechas rojas) que están produciendo la impactación de los caninos superiores y el canino inferior derecho; también se observan osteomas (flechas amarillas) uno de ellos proyectado en la rama ascendente derecha y el otro en el borde anterior de la rama ascendente izquierda. Imagen tomada de www.cdi.com.pe/caso-25/sindrome-de-Gardner.

7.1.3 Diagnóstico

Para establecer el diagnóstico, debe explorarse al paciente de forma minuciosa, habrá que averiguar si existen quistes sebáceos y masas correspondientes a tumores fibrosos. Se recomienda la realización de radiografías de cráneo y ortopantomografías. Si se observan lesiones óseas radiopacas es conveniente realizar al menos una biopsia de ellas para confirmar su identidad, deben solicitarse pruebas como tránsito gastrointestinal con papilas de bario y enema opaco, para estudiar el intestino distal. Se recomienda el estudio genético del gen APC en todo individuo con sospecha de síndrome de Gardner.²⁸

7.1.4 Tratamiento

No existe un tratamiento etiológico para el síndrome de Gardner, siendo el único disponible el sintomático. Dado que prácticamente el 100% de los pacientes afectados pueden desarrollar cáncer colo-rectal, el diagnóstico del síndrome de Gardner suele requerir una colectomía profiláctica. En algunos casos se realizan estudios seriados con colonoscopia, para retrasar la colectomía, pero estos estudios conllevan un riesgo de dejar sin detectar una transformación maligna. Si bien los osteomas no requieren ser extirpados, a menudo se eliminan, debido a su apariencia y a la interferencia que suponen a la movilidad. Dada la dirección genética del síndrome, al cabo de varios meses o años pueden aparecer nuevos osteomas. Los quistes sebáceos se extirpan a demanda del paciente.²⁸

7.1.5 Pronóstico y seguimiento

En los pacientes con síndrome de Gardner que se diagnostican de forma precoz y a los que se practica una colectomía, el pronóstico suele ser muy bueno. Tienden a llevar una vida casi normal. Sin embargo el seguimiento debe realizarse con una periodicidad de 6 - 12 meses, tanto en el caso de los pacientes, como de los familiares, dado que la herencia tiene carácter autosómico dominante.²⁸

7.2 Displasia cleidocraneal

La displasia cleidocraneal o disostosis cleidocraneal, es un raro defecto congénito de herencia autosómica dominante. Inicialmente se pensó que solo la osificación intramembranosa estaba afectada es decir, la osificación de los huesos del cráneo, clavículas y huesos planos, de ahí el nombre cleidocraneal, ahora se sabe que los huesos de osificación endocondral también se ven afectados y que es un trastorno generalizado de las estructuras esqueléticas. Está causada por una mutación en el gen *Cbfa1*, también llamado *RUNX2*, mapeado en el locus 6p21. El gen *Cbfa1* controla la diferenciación de células precursoras de

los osteoblastos, que es esencial para la osificación membranosa, así como osificación endocondral. Fue descrita por primera vez por Marie y Sainton en 1898.^{24, 30, 31,33}

7.2.1 Características generales

El aspecto fenotipo de los pacientes es bastante característico, observándose un cráneo grande y braquicéfalo, con abombamientos de la zona frontal y parietal, facie característica (hipertelorismo, pseudoprognatismo, hipoacusia de transmisión (Fig.27 A).

Presenta diversos defectos esqueléticos entre los que se encuentran la ausencia total o parcial de clavículas, cierre tardío de las fontanelas y presencia de suturas craneales abiertas. La alteración de las clavículas permite una facilidad anormal para oponer y juntar los hombros y, asimismo, la enfermedad se caracteriza por sínfisis del pubis amplia y a menudo malformaciones vertebrales (Fig.27 B).^{24, 30, 31, 32}

Los individuos son generalmente de baja estatura, los brazos y piernas son anormalmente cortas y lo más curioso y constante es la presencia de la epífisis en ambos extremos de los metacarpos y metatarsos, en particular de la segunda y quinta; y un segundo metacarpo anormalmente largo.³³



Figura 27 A) B) examen físico: rasgos faciales y ausencia de clavícula.³³

7.2.2 Características bucodentales

Esta condición es de importancia clínica para el dentista debido a la hipoplasia del maxilar (Fig. 28) y los patrones alterados de la erupción dental, causada por la disminución de la fuerza eruptiva tanto de la dentición decidua y dentición permanente. La ausencia de cemento celular en el ápice de raíz se presume que es uno de los factores para el fracaso o retraso en la erupción. Así mismo existe un aumento en la odontogénesis dando como resultado la presencia de múltiples dientes supernumerarios y maloclusión dental (Fig.29).^{24, 30, 33}



Figura 28 Radiografía de cráneo en la cual se observa hipoplasia de maxilar.³²



Figura 29. Ortopantomografía en la cual se observa la presencia de múltiples dientes supernumerarios. Imagen tomada de Prado Villareal R, Medina Ayala E, Orozco Partida JA, ***Detección del síndrome de disostosis Cleidocraneal ligado al diagnóstico ortodóntico: reporte de un caso*** Revista Tamé 2012; 2 (6):193-195

7.2.3 Diagnóstico

El diagnóstico se basa en signos clínicos y observaciones radiográficas características (suturas abiertas, fontanelas patentes, tórax en forma de cono con diámetro torácico superior estrecho, deformidades en las manos y dentición anómala). El diagnóstico se puede confirmar mediante análisis genético molecular en pacientes con características diagnósticas clínicas y radiológicas atípicas.³⁴

7.2.4 Tratamiento

El tratamiento exitoso de este síndrome radica en un enfoque holístico que se encarga de todos los aspectos, incluyendo incluso el ángulo psicológico. Los pacientes con displasia cleidocraneal requieren un enfoque multidisciplinario con una buena comunicación y la cooperación del paciente. Pueden ser necesarias muchas cirugías y es crítico el momento de la intervención. En la actualidad el tratamiento dental combina cirugía temprana y ortodoncia; cuando la formación de raíces en dientes permanentes es mayor del 50% deben extraerse los dientes supernumerarios y los dientes primarios retenidos, seguida de la exposición quirúrgica de los dientes permanentes retenidos y tratamiento ortodóncico; la exposición quirúrgica temprana de los dientes retenidos estimula la formación de cemento y la erupción de los dientes con formación normal de las raíces. Puede predecirse que se requerirá de cirugía ortognática y ortodoncia postquirúrgica.^{8, 30, 33}

7.2.5 Pronóstico y seguimiento

Las malformaciones y complicaciones de la displasia cleidocraneal raramente provocan discapacidades significativas. El pronóstico suele ser bueno.³⁴

7.3 Síndrome de Crouzon

El síndrome de Crouzon también llamado disostosis creaneofacial, es un defecto de origen congénito de herencia autosómica dominante, causado por una mutación en el gen FGFR2 asociado al locus del cromosoma 10q25 y 10q26; que produce alteraciones en la migración fibroblástica, durante el desarrollo embriológico óseo craneofacial. Se caracteriza por malformaciones en el desarrollo, ligado al cierre prematuro de las suturas craneales con consecuencias severas en la conformación de la cara y el cráneo (Fig.30).^{35, 36,38}

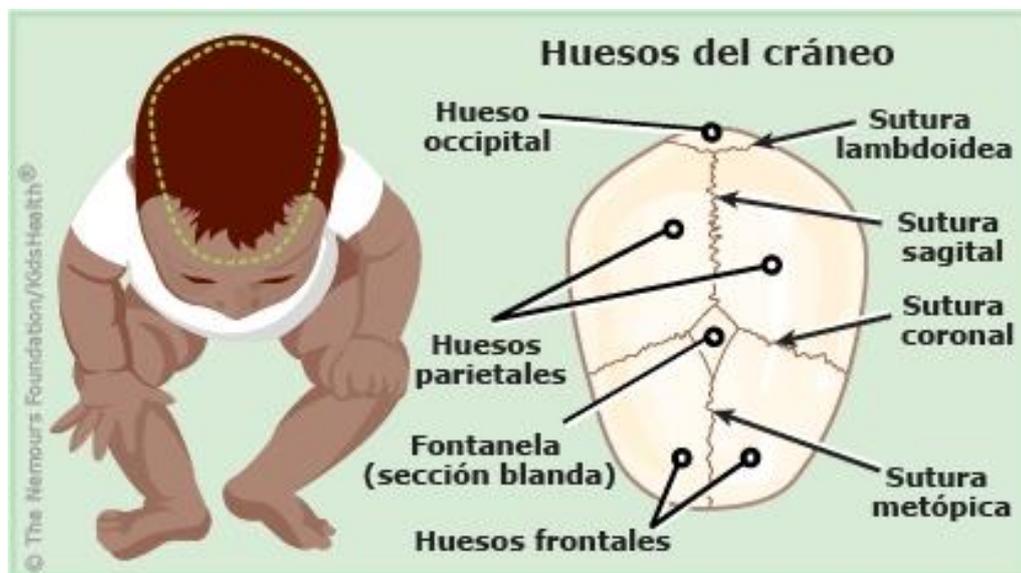


Figura 30 El cráneo de los bebés está formado por diferentes huesos. Los huesos están apenas conectados para que el cráneo pueda aumentar de tamaño a medida que el cerebro crece rápidamente. Cuando el crecimiento del cerebro se hace más lento y está casi finalizado, los huesos se fusionan. En los pacientes con craneosinostosis, los huesos del cerebro se fusionan de manera prematura (antes de tiempo). Imagen tomada de www.instructions.kidshealth.org

7.3.1 Características generales

El síndrome de Crouzon fue descrito por primera vez en 1912, clínicamente se manifiesta como el cierre prematuro de las suturas craneales, de éstas, la coronal y lambdaidea suelen estar más afectadas, esto conlleva a un acortamiento del cráneo y abombamiento en su parte

anterior (Fig.31). Se observa braquicefalia, hipoplasia del tercio medio de la cara, proptosis ocular, debido a la presencia de orbitas poco profundas, hipertelorismo, abultamiento frontal, implantación baja de las orejas y nariz en pico (Fig. 32). Otras alteraciones morfológicas asociadas incluyen fusión cervical en el 18% de C2-C3 y C5-C6. Neurológicamente los pacientes desarrollan una inteligencia normal o pueden existir manifestaciones de distintos grados de retraso mental, pérdida de la audición, disfunción de lenguaje y la visión.^{35, 36, 38}

Síndrome de Crouzon

- 1** Normalmente, a medida que el cerebro del niño crece, las estructuras abiertas entre los huesos permiten que el cráneo se desarrolle normalmente.

Suturas abiertas normales en el cerebro de un bebé

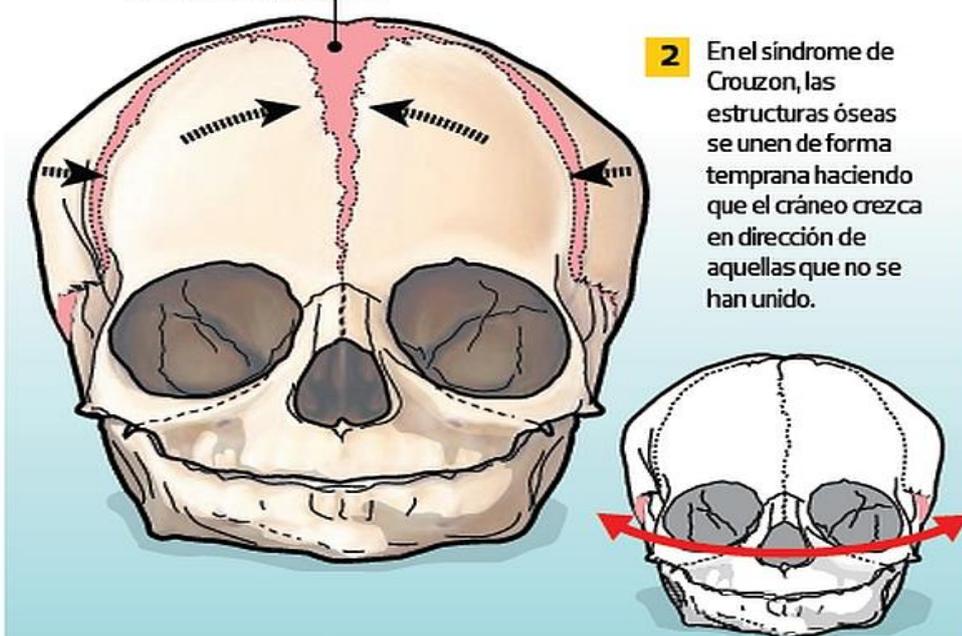


Figura 31. imagen tomada de www.instructions.kidshealth.org



Figura 32. Vista frontal y lateral de paciente diagnosticado con síndrome de Crouzon imagen tomada de <http://www.aamade.com/casos-clinicos/sindrome-de-crouzon>.

7.3.2 Características bucodentales

Las manifestaciones bucales incluyen, severa hipoplasia maxilar que causa estrechamiento del arco y paladar comprimidos con arco elevado, maxilar con arcada dentaria en forma de “v”, mordida abierta, mandíbula en forma de “U”, generalmente cursa con prognatismo, presenta el labio superior corto y dientes supernumerarios; a menudo presentan mordida cruzada posterior.^{8, 14, 23, 35, 36}

7.3.3 Diagnóstico

Los recursos diagnósticos se basan en estudios radiográficos, tomografías computarizadas.³⁵

7.3.4 Tratamiento

La edad de inicio y el grado de craneosinostosis, influye en la gravedad de las complicaciones, que pueden variar, desde distrofia craneofacial, hasta pérdida de la audición, deterioro visual y del lenguaje así como retraso mental. El reconocimiento del síndrome de Crouzon debe realizarse tempranamente a fin de que intervengan cada uno de los especialistas de las áreas de la salud para dirigir el crecimiento y

desarrollo de cara y cráneo. En cuanto al tratamiento odontológico se recomienda el tratamiento ortodóntico, establecido a edad temprana, para que acompañe el crecimiento del maxilar y evite el cierre prematuro de la sutura intermaxilar y así preparar al paciente para realizar durante la adolescencia una cirugía maxilofacial, a fin de mejorar la estética y la función para una mejor calidad de vida. Operaciones adicionales como la rinoplastia son frecuentes.^{8, 35, 38}

7.3.5 Pronóstico y seguimiento

Las técnicas quirúrgicas nuevas permiten la reconstrucción de los huesos de la cara y la reapertura de las suturas; el pronóstico suele ser bueno en la mayor parte de los casos, siempre y cuando se comience un tratamiento a edades tempranas para prevenir complicaciones progresivas tales como daño del nervio óptico, deterioro visual y retraso mental.^{8, 36, 39}

7.4 *Síndrome de Apert*

También llamadoacrocefalosindactilia tipo 1 es una rara enfermedad congénita, su frecuencia de aparición se reporta desde 1 por cada 50,000 nacimientos hasta 1 en 160,000 nacidos vivos. El síndrome de Apert se informó por primera vez por Wheaton en 1894 y un pediatra francés, Eugene Apert, publicó una serie de nueve casos en 1906.^{40, 41, 42}

Caracterizada por la mutación del gen que codifica para el receptor 2 del factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR2) por sus siglas en inglés, esta mutación se encuentra en el cromosoma 10 q26, sigue un patrón de herencia autosómica dominante. Se han identificado principalmente 2 mutaciones que causan la enfermedad, responsables del 99.2% de los casos de síndrome de Apert. Las dos involucran cambios en los aminoácidos adyacentes a la región de unión del receptor. Ambas se manifiestan clínicamente igual, aunque la mutación S252 es más frecuente y se relaciona con paladar hendido y edad paterna avanzada,

mientras que la mutación p253R se relaciona con sindactilia más severa en pies. Se ha demostrado el efecto de la edad paterna avanzada en el desarrollo de la enfermedad, ya que en el 50% de los casos el padre tiene más de 35 años de edad.^{40, 41,42}

7.4.1 Características generales

Caracterizada por el cierre precoz de las suturas craneales (craneosinostosis), que resulta en un retraso del crecimiento de la base del cráneo, hipoplasia del tercio medio facial y sindactilia simétrica de manos y pies (Fig. 33 A- 32B).

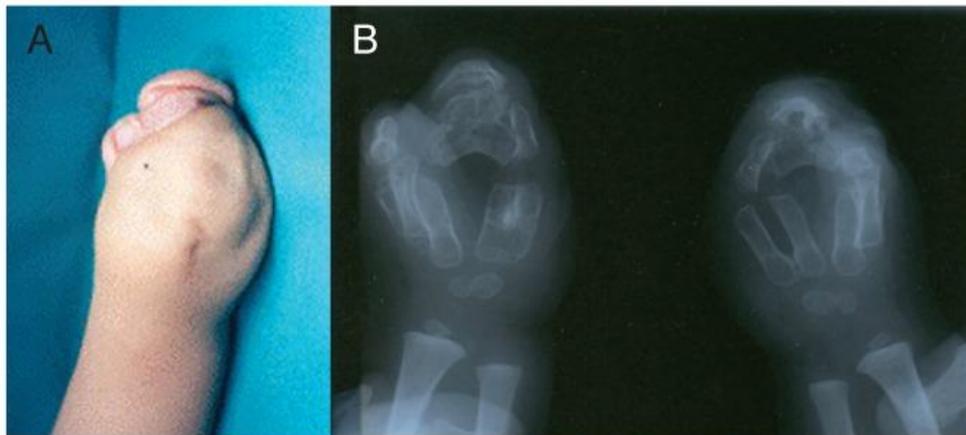


Figura 33 A y 32 B sindactilia grave de una mano con la fusión completa de todos los cinco dígitos en el nivel de las terminales e intermedias falanges, la mano tiene una apariencia similar a una copa.⁴⁰

La craneosinostosis frontolamboidea es la más comúnmente encontrada en los pacientes con síndrome de Apert, lo que produce un acortamiento asimétrico anteroposterior del cráneo y limita el crecimiento y desarrollo cerebral; Más del 45% de los pacientes cursa con hipertensión intracraneana, lo que condiciona una morbilidad elevada.

En la región orbital hay retrusión del reborde orbitario superior o inferior, asociado con hipertelorismo, proptosis, estrabismo. La nariz tiene un dorso aplanado y una pequeña punta bulbosa (Fig. 34).^{40,42}

La faringe es pequeña y la cavidad nasal ósea se estrecha. Estas anomalías pueden causar dificultad respiratoria grave, especialmente durante el periodo neonatal cuando los pacientes son respiradores nasales por lo tanto la mayoría de los recién nacidos requieren intervenciones de las vías respiratorias tales como la traqueostomía.^{40, 41}



Figura 34 Facie paciente con síndrome de Apert.⁴⁰

7.4.2 Características bucodentales

Hipoplasia maxilar con arco dental superior en forma de V, mordida abierta, fisura del paladar blando o la úvula en un 30%, incisivos en forma de pala, clase III Angle, apiñamiento dental, anomalías de la erupción (fig. 35A-35B).⁴⁰

En la lengua se encuentran tumores que por lo general son hematomas y otros debido al acúmulo de mucopolisacáridos. Es muy característico hallar alteraciones dentales como dientes impactados, retraso de la erupción, erupción ectópica, dientes supernumerarios, e hipertrofia gingival.⁴¹

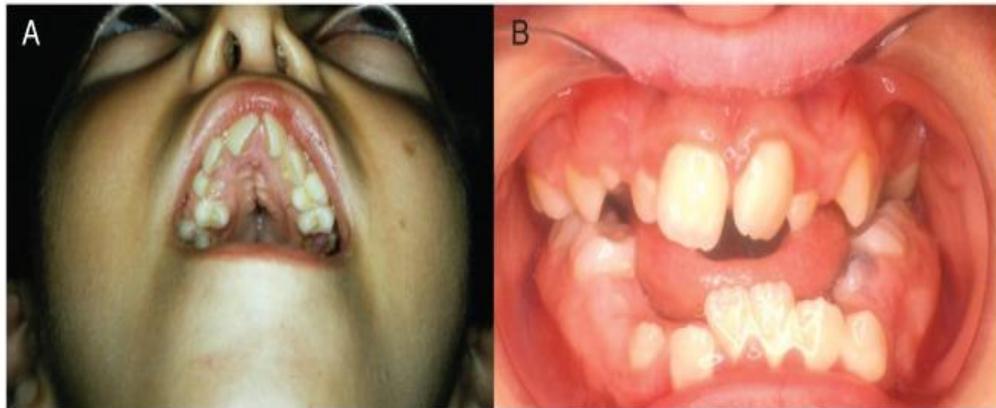


Figura 35 A. Incisivos superiores en forma de pala y arcada superior en forma de "V".⁴⁰

Figura 35 B mordida abierta anterior.⁴⁰

7.4.3 Diagnóstico

Dada la fuerte correlación clínica y la característica ósea distintiva, el método natural de detección es el ultrasonido. Las alteraciones anatómicas se detectan tan temprano como a las 17 semanas de gestación, lo que da oportunidad a una determinación mediante microensayo en sangre periférica e incluso se ha reportado interrupción del embarazo antes de las 20 semanas de gestación. Las determinaciones ultrasonográficas que llevan a la sospecha son la forma anormal de la cabeza en turribraquicefalo (diámetro anteroposterior corto) nariz corta y segundo y quinto dedos de mano y pies en sindactilia.⁴¹

7.4.4 Tratamiento

Debido a la complejidad del síndrome se necesita un enfoque multidisciplinario (respiratorio, cerebral, maxilo-mandibular, dental oftálmico y ortopédico).

Se requiere craneotomía, la cual se recomienda antes de cumplir el primer año, para descomprimir el cerebro; en la pubertad se pueden realizar otras cirugías que ayudan a mejorar la apariencia de los pacientes, como el avance del tercio medio facial que mejora el flujo nasal y la cirugía ortognática en la adolescencia que mejora la oclusión dental y la estética del paciente.^{41,42}

7.4.5 Pronóstico y seguimiento

El pronóstico depende en gran parte de la edad en la cual se realice la operación craneofacial. Las innovaciones en cirugía craneofacial han permitido a niños con el síndrome de Apert alcanzar su capacidad adecuada maximizando sus oportunidades para el crecimiento intelectual, la capacidad física y la aceptación social; sin embargo el tratamiento quirúrgico temprano de la craneosinostosis puede no alterar el resultado intelectual. El pronóstico depende de malformaciones asociadas del cerebro y la calidad del ambiente es otro factor implicado en el logro intelectual.⁴³

TABLA 1. SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPERDONCIA				
SÍNDROME	PATRÓN DE HERENCIA	CROMOSOMA AFECTADO	CARACTERÍSTICAS GENERALES	CARACTERÍSTICAS BUCALES
Displasia cleidocraneal	Autosómico dominante. ²⁴	Mutación en el gen RUNX2, en el locus 6p21. ²⁴	Hipoplasia de los huesos del cráneo y clavículas. ²⁴	Dientes supernumerarios, retraso en erupción dental, permanencia de dientes temporales y maloclusión. ²⁴
Síndrome de Gardner	Autosómico dominante. ²⁴	Asociado con mutaciones en el gen APC el cromosoma 5q21-q22. ²⁴	Pólipos intestinales, osteomas múltiples y tumores de piel y tejidos blandos. ²⁴	Dientes supernumerarios, dientes impactados y raíces largas y puntiagudas en dientes posteriores. ²⁴

Síndrome de Nance-Horan	Herencia ligada al sexo. ^{24, 37}	Gen NHS en el cromosoma Xp22. ³⁷	Manifestaciones oftalmológicas en los varones afectados incluye Cataratas congénitas severa bilateral. Microftalmia, retraso mental. ^{24, 37}	Anomalías dentarias(dientes en destornillador), incisivos supernumerarios (mesiodens), diastema entre los dientes incisivos en forma de pala. ^{24, 37}
Síndrome trico-rino-falangico	Trastorno Autosómico dominante. ³⁷	Existen 3 tipos del síndrome se han clasificado de acuerdo a sus diferencias clínicas y anomalías citogénicas el Tipo TRPS supresión o mutación en el gen TRPS1 En el cromosoma 8q24. ³⁷	Anormalidades del pelo, la cara y el sistema esquelético. Malformaciones de la cadera, epífisis en forma de cono fino, nariz ancha con forma de pera. ³⁷	Microdoncia, retraso en la erupción dental, dientes supernumerarios y maloclusión. ³⁷

Síndrome de Cruzon	Autosómico dominante	Gen 10q-25	Cierre prematuro de las suturas craneales, de éstas, la coronal y lambda sienten estar más afectadas, esto conlleva a un acortamiento del cráneo y abombamiento en su parte anterior	Maxilar con arcada dentaria en forma de "v", mordida abierta, mandíbula en forma de "U", generalmente cursa con prognatismo y presenta el labio superior corto, dientes supernumerarios, mordida cruzada posterior.
Síndrome Ellis-van Creveld (displasia condroectodérmica)	Autosómico recesivo	Gen EVC, EVC2 cromosoma 4P16. ³⁷	Polidactilia post-axial, anomalías genitourinarias en los varones (epispadias, hipospadias, criptorquidia, enanismo, malformaciones de la muñeca. ³⁷	Paladar hendido, Labio leporino parcial, dientes supernumerarios, dientes natales. ³⁷



CONCLUSIONES

Podemos concluir que la alteración dental denominada hiperdoncia tiene diversas teorías que tratan de explicar el origen de la misma, algunas más concluyentes que otras. La teoría más predominante menciona que los dientes supernumerarios tienen un origen hereditario. Sedano y Gorlin indicaron que la aparición de estos dientes está asociada con un patrón autosómico dominante. Así mismo se han reportado con frecuencia dientes supernumerarios en miembros de la misma familia, lo que apoya el concepto de que tengan un componente hereditario.

Los trastornos autosómicos dominantes mencionados, tienen etiopatogénias de origen genético, diferenciando cada uno el gen que se ve involucrado. Pero aun así comparten características muy similares en cuanto a pronóstico y tratamiento se refiere, apareciendo de manera constante el tratamiento holístico, mencionado por la mayoría de los autores. Enfocándose al tratamiento dental, éste debe ser oportuno y a edades tempranas, para así poder guiar el crecimiento cráneo mandibular a lo largo del desarrollo, en caso de ser necesario, resaltando que la ortodoncia y la cirugía maxilofacial juega un papel fundamental en el plan de tratamiento. El pronóstico integral será favorable siempre que el tratamiento sea oportuno e interdisciplinario y se le dé un seguimiento, garantizando así una mejor calidad de vida al paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sadler TW. Langman **Embriología médica con orientación clínica** 10ª edición. Buenos Aires: medica Panamericana, 2009.
2. Gómez de Ferraris M. **Histología, Embriología e Ingeniería Tisular Bucodental** 3ª edición México: Editorial Medica Panamericana, 2009.
3. Arteaga Martínez G. **Embriología Humana y Biología del desarrollo** 1ª edición México, D.F. Editorial Medica Panamericana, 2014.
4. Geneser F. **Histología sobre bases moleculares** 3ª edición : Editorial medica panamericana, 2000
5. García B Cristian, O'Brien S Andrés, Villanueva A Eduardo, Otero O Johanna, Parra R. Rodrigo. **Anomalías congénitas del aparato braquial: Estudio de imágenes.** Revista chilena de radiología v.13 n.3 Santiago 2007
6. García Barbero J. **Patología y terapéutica dental** 2ª edición. Editorial Elsevier; 2015
7. Orban B. Editado por Sicher H. **Histología y embriología Bucal,** Ediciones científicas ,La prensa medica Mexicana 6ª edición 1991
8. Regezi JA, Sciuba J. **Patología Bucal,** editorial Interamericana Mc Graw Hill 2ª edición 1995
9. Fawcett DW. **Tratado de histología** 11ª edición .España Editorial Interamericana Mc Graw Hill, 1987
10. Junqueira Luiz C, Carneiro José. **Histología texto y atlas.** Editorial Elsevier Masson 6ª edición ,2005
11. Echeverri Escobar J, Restrepo Perdomo LA, Vásquez Palacio G, Pineda Trujillo N, Isaza Guzmán DM, Manco Guzmán HA, Marín Botero ML. **Agnesia dental: Epidemiología, clínica y genética en pacientes antioqueños.** Avances en odontoestomatología ,Vol. 29, Núm.3, 2013
12. Kolenc Fusé FJ. **Agnesias Dentarias: en busca de las alteraciones genéticas responsables de la falta de desarrollo.** Medicina Oral y Patología Oral Cirugía Bucal 2004; 9: 398-95.

13. Viguera Gómez O, Fernández Villavicencio MA, Villanueva Vilchis M, ***Prevalencia de dientes supernumerarios en niños con Labio y/o paladar fisurado***, Revista odontológica mexicana Vol.19, Núm. 2 Abril-Junio 2015: 81-88
14. Oropeza Murillo MP, ***Dientes supernumerarios. Reporte de un caso clínico*** :Revista Odontológica Mexicana Vol.17, Núm. 2 Abril-Junio 2013: 91-96
15. Vázquez D, ***Dientes supernumerarios: Estudio de prevalencia en la ciudad de Buenos Aires***. Revista ADM, Septiembre- Octubre Vol. LXIX Núm. 5 :222-225
16. Ponce Bravo S, Ledesma Montes C, Pérez Pérez G, Sánchez Acuña G, Morales Sánchez I, Garcés Ortiz M, et al. ***Dientes supernumerarios en una población infantil del Distrito Federal estudio clínico-radiográfico***, Revista ADM Vol. LXI Núm.4 Julio-Agosto 2004: 142-145
17. Gómez Anton G, Melara Munguía AJ, Sáez Martínez S, Bellet Dalmau LJ; ***Agnesias y Supernumerarios: A propósito de un caso***. Rev. Oper Dent End 2008; 5: 88
18. Jammal Dobles N, Silva Meza R; ***Prevalencia de dientes supernumerarios en una muestra mexicana***. Revista mexicana de ortodoncia. Vol. 3 Núm.2 Abril-Junio 2015: 88-91.
19. Sánchez Muñoz T, Hinojosa Aguirre A, Portillo Guerrero G, Tenorio Rocha F; ***Dientes supernumerarios en dentición primaria asociados a pólipos palatinos***. Reporte de caso. Revista Odontológica Mexicana. Vol. 17, Núm. 3 Julio-Septiembre 2013: 170-174
20. [http:// www.atlasgeneticsoncology.org](http://www.atlasgeneticsoncology.org)
21. Collado otero F. ***Patología Infantil Estructurada: bases fisiopatológicas del diagnóstico y tratamiento***. Ediciones norma
22. <http://www.genome.gov>
23. Martínez González JG, Ortiz Orrego G, ***Prevalencia de dientes supernumerarios***. Revista CES Odontología Vol. 16 Núm.1 2003

24. Martín Gonzáles J, Sánchez Domínguez B, Tarilonte Delgado MI, Castellanos Cosano L, Llamas Carreras JM, López Frías FJ, Segura Egea JJ. **Anomalías y displasias Dentarias de origen genético-hereditario**. Avances en estomatología 2012; 28 (6): 2887-301
25. Niese Apaza Carlo. **Síndrome de Gardner** .Revista de Actualización Clínica 2010 Vol.3
26. Hernández M, Ángel M, Cerquera FM, **Síndrome de Gardner, diagnóstico por tomografía computarizada y colonoscopia virtual: reporte de caso**. Revista colombiana de radiología 2011;22(2):3 198-201
27. Quintana Díaz JC, Pinilla González R, Quintana Giralt M, **Síndrome de Gardner**. Revista Cubana de Estomatología. 2012; 49(3): 251-255.
28. Chimenos Kústner E, Pascual M, Blanco I, Finestres F, **Poliposis familiar hereditaria y Síndrome de Gardner: Aportación de la exploración odontoestomatológica a su diagnóstico y descripción de un caso clínico**. Med Oral Patol Oral Cir bucal 2005;10:402-9
29. Estrada Sarmiento M, Ramírez Lescalle G, Belkis Toledo B, Virelles Espinosa I. **Osteoma gigante de la mandíbula en un paciente con el síndrome de Gardner**. Acta odontológica venezolana V.44 Núm.2 Caracas 2006.
30. Nagarathna C, Berthur Siddaiah S, Somy M, Navin Hadadi K, Ratna Y. **Cleidocranial dysplasia presenting whit retained deciduous teeth in a 15-year-old girl: a case report**. Journal of medical case reports 2012, 6:25.
31. Olmos Martínez JM, Martínez García J, González Macías J, **Displasia cleidocraneal**. Revista Española de enfermedades metabólicas óseas Vol. 16. Núm. 04. Julio 2007
32. Mata Zubillaga D, Lapeña López S, **Disostosis cleidocraneal. Revisión de once casos en cinco generaciones**. An Pediatr.2008;69:162-6 - Vol. 69 Núm.2
33. Toro B, Pérez A, Fierro C, **Disostosis cleidocraneal: Revisión bibliográfica a propósito de un caso**. Journal of oral research 2012; 1(1):22-26.

34. www.orpha.net
35. Schneider E, Brites Samaniego M, Gómez Ocampo E, Carbajal E, Vázquez DJ, **Síndrome de Crouzon. Diagnóstico radiográfico y tratamiento ortognático de un caso clínico.** Revista ADM Julio-Agosto 2011 Vol. LXIII N.4 pp188-191
36. Prudencio Beltrán R, Ninoska Rosas D, Jorges S, **Síndrome de Crouzon.** Revista de neurología
37. Subasioglu A, Savas S, Kucukyilmaz E, Kesim S, Yagci A, Dundar M, **Genetic backgroup of supernumerary teeth.** European journal of dentistry 2015; 9:153-8.
38. Ayala S, Correa FA, Aguilera F, **Síndrome de Crouzon. Reporte de caso** Rev. Colomb. anestesiología. vol.34 no.2 Bogotá June 2006.
39. Hoyos Serrano M. **Síndrome de Crouzon.** Revista de actualización Clínica Volumen 46. 2014.
40. Fadda MT, Ierardo G, Ladniak B, et al. **Treatment timing and multidisciplinary approach in Apert syndrome.** Annali di Stomatologia. 2015;6(2):58-63.
41. Reséndiz Martínez IA, Nava Uribe E, **Síndrome de Apert.** Acta medica Grupo ángeles volumen 11, N.4 Octubre-diciembre 2013.
42. Ramírez D, Wilmar S, Pachajoa H; Isaza C, **Síndrome de Apert, una aproximación para un diagnóstico clínico. Reporte de caso,** Salud Uninorte. Barranquilla (Col.) 2010; 26(1): 165-169.
43. Villaroel Goytia A, Hochstatter Ardur E, Claustro R, **Síndrome de Apert (Acrocefalosindactilia),** Gaceta médica Boliviana Vol. 30 n.1 Cochabamba 2007.
44. Revuelta, R. **La cavidad bucal del nacimiento a la infancia: Desarrollo, patologías y cuidados,** Perinatol Reprod Hum 2009; 23 (2): 82-89.

