



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



---

---

**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**SÍNDROMES VINCULADOS CON ANOMALÍAS  
DENTARIAS.**

**TRABAJO TERMINAL ESCRITO DEL DIPLOMADO DE  
ACTUALIZACIÓN PROFESIONAL**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**CIRUJANA DENTISTA**

**P R E S E N T A:**

**ELIZABETH CABAÑAS CHAVERO**

**TUTORA: Esp. PATRICIA MARCELA LÓPEZ MORALES**



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.

Agradezco a mi tutora Esp. Patricia Marcela López por ser una persona tan profesional, con una preparación inigualable, gracias por su orientación, paciencia y atención prestada para poder concluir con éste trabajo.

A la Mtra. Emilia Valenzuela Espinoza y a la Esp. Alicia Montes de Oca, por sus enseñanzas de principio a fin, en el Diplomado de Actualización Odontológica del Paciente Pediátrico.

A la Facultad de Odontología, por abrirme sus puertas y darme la oportunidad de ser parte de ella, ofrecerme una excelente educación y los conocimientos que adquirí para ser profesionalista.

Gracias a la Universidad Nacional Autónoma de México, por ser la institución que me formó, siempre te llevare en el corazón y estaré orgullosa de esta Máxima Casa de Estudios.

Doy infinitas gracias ...

A Dios, por haber puesto en mi camino a las personas indicadas, por estar en cada paso que doy.

A mi PADRES Víctor Cabañas y Rocío Chavero por su apoyo incondicional para que yo pudiera lograr cada una de mis metas, por sus consejos, enseñanzas y valores, pero sobre todo por su amor, esta tesis está dedicada a ustedes.

A mis hermanas Marisol y Samantha por estar siempre que las necesito y creer en mí.

A toda mi familia que con su apoyo y aliento creyeron en mí.

A mis amigas y amigos incondicionales Mariana, Griselda, Hugo, Flor, Víctor. Gracias por permitirme conocerlos y recorrer juntos este camino. Gracias por los consejos, por estar presentes cuando los necesitaba y por la ayuda brindada, los quiero.

**Elizabeth Cabañas Chavero**

## ÍNDICE

<b>I.</b>	<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>8</b>
<b>II.</b>	<b>OBJETIVOS</b> .....	<b>9</b>
<b>III.</b>	<b>ODONTOGÉNESIS</b> .....	<b>10</b>
	<b>3.1 Período de Iniciación</b> .....	<b>11</b>
	<b>3.2 Período de Morfodiferenciación</b> .....	<b>13</b>
	<b>3.3 Período de Histodiferenciación</b> .....	<b>14</b>
<b>IV.</b>	<b>SÍNDROMES</b> .....	<b>18</b>
	<b>4.1 Definición de síndrome</b> .....	<b>18</b>
	<b>4.2 Clasificación de Enfermedades Bucodentales de Origen Genético</b> .....	<b>18</b>
	<b>4.3 Deformidades Cóngeitas del Sistema Osteomuscular</b> .....	<b>19</b>
	<b>4.3.1 Querubismo</b> .....	<b>20</b>
	<b>a) Etiología</b> .....	<b>20</b>
	<b>b) Métodos Diagnósticos</b> .....	<b>21</b>
	<b>c) Características Bucodentales en el Querubismo</b> .....	<b>21</b>
	<b>d) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Querubismo</b> .....	<b>23</b>
	<b>4.3.2 Disostosis Craneofacial ( Síndrome de Crozon )</b> .....	<b>24</b>
	<b>a) Etiología</b> .....	<b>25</b>
	<b>b) Características Bucodentales en el Síndrome de Crozon</b> ...	<b>25</b>
	<b>c) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Síndrome de</b>	

<b>Crouzon .....</b>	<b>26</b>
<b>4.3.3 Síndrome de Treacher Collins .....</b>	<b>27</b>
<b>a) Etiología .....</b>	<b>27</b>
<b>b) Características Bucodentales en el Síndrome de Treacher Collins.....</b>	<b>28</b>
<b>c) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Síndrome de Treacher Collins .....</b>	<b>28</b>
<b>4.3.4 Síndrome de Pierre Robín .....</b>	<b>29</b>
<b>a) Etiología .....</b>	<b>30</b>
<b>b) Características Bucodentales en el Síndrome de Pierre Robín .....</b>	<b>30</b>
<b>c) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Síndrome de Pierre Robín .....</b>	<b>33</b>
<b>4.3.5 Síndrome de Hollemann-Streiff .....</b>	<b>34</b>
<b>a) Etiología .....</b>	<b>34</b>
<b>b) Características Bucodentales en el Síndrome de Hollemann Streiff.....</b>	<b>34</b>
<b>c) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Síndrome de Hollemann Streiff.....</b>	<b>36</b>
<b>4.4 Osteodistrofías .....</b>	<b>36</b>
<b>4.4.1 Síndrome de Albright .....</b>	<b>36</b>
<b>a) Etiología.....</b>	<b>37</b>

b) Características Bucodentales en el Síndrome de Albright.....	37
c) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Síndrome de Albright .....	38
4.4.2 Síndrome de Ellis- Van-Creveld .....	38
a) Etiología .....	39
b) Características Bucodentales en el Síndrome de Ellis- Van-Creveld.....	40
c) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Síndrome de Ellis-Van-Creveld .....	41
4.5 Anomalías de los Cromosomas .....	41
4.5.1 Síndrome de Down .....	41
a) Etiología.....	43
b) Características Bucodentales en el Síndrome de Down....	44
c) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Síndrome de Down.....	49
V. ANOMALÍAS DENTARIAS .....	51
5.1 Definición .....	51
5.2 Origen Genético de las Anomalías Dentarias .....	51
5.3 Factores Etiopatogénicos .....	51
5.4 Clasificación de las Anomalías Dentarias .....	53
5.4.1 Número .....	53
5.4.2 Forma .....	55

5.4.3 Tamaño .....	60
5.4.4 Estructura .....	61
5.4.5 Erupción y Exfoliación .....	64
VI. CONCLUSIONES.....	65
VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	66

## I. INTRODUCCIÓN

La odontogénesis se inicia en la 6<sup>a</sup> semana de vida intrauterina, cuando se diferencia la lámina dental a partir del epitelio odontógeno. Las alteraciones del desarrollo embriológico de la dentición se denominan anomalías dentarias, las cuáles se pueden definir como una desviación de la normalidad, provocadas por una alteración en el desarrollo embriológico del diente. La anomalía puede afectar a cualquiera de los aspectos de la normalidad dentaria: la forma, el número, el tamaño, la estructura interna, el color, la posición en la arcada, etc. Sin embargo, el establecer un límite entre lo normal y lo patológico en ocasiones es complicado. La importancia clínica de las anomalías dentarias radica en su valor como auxiliar para el diagnóstico de ciertas entidades sindrómicas.

El término síndrome incluye el conjunto de síntomas y signos patogenéticamente relacionados que, sin ser característicos de una causa en particular, puede ser producido por causas diferentes. Del gran número de anomalías genéticas solo se tomaron en cuenta algunas de las patologías más representativas que tienen manifestaciones en la cavidad bucal. El conocimiento en el Área de la Salud sobre los síndromes en pacientes pediátricos es de suma importancia debido al manejo odontológico que estos requieren, por eso es necesario tener los conocimientos necesarios para un diagnóstico preciso y certero al momento de elaborar un tratamiento.

## **II. OBJETIVOS**

Consideramos que una revisión bibliográfica acerca de los síndromes más comunes en el área odontológica es importante para describir las principales anomalías dentarias, con el fin de conocer más a detalle su diagnóstico y seleccionar el tratamiento odontológico más adecuado.

### III. ODONTOGÉNESIS

Es un proceso fisiológico de evolución continua, en el cual los cambios histológicos y bioquímicos tienen lugar simultáneamente y de forma progresiva, conduce a la formación de los elementos dentales en el seno de los maxilares y la mandíbula, en el que aparecen sucesivamente dos clases de dientes: los dientes primarios y los dientes permanentes.<sup>1</sup>

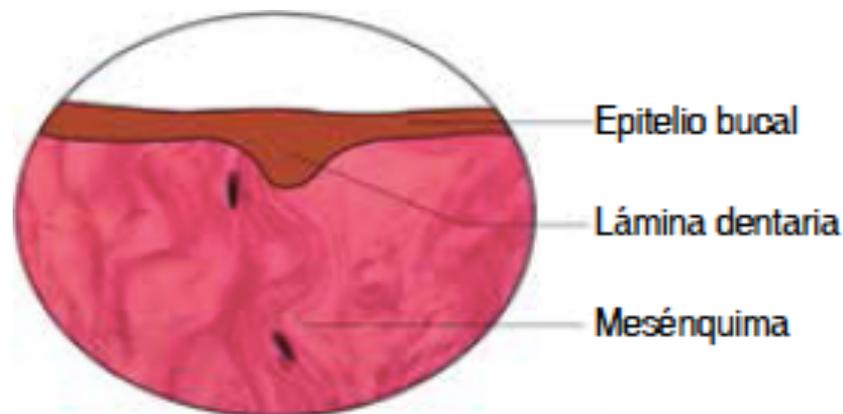
Los dientes se desarrollan a partir de brotes epiteliales. Es un proceso complejo en el que están implicadas dos capas germinativas primarias: el epitelio ectodérmico, que origina el esmalte, y el ectomesénquima que forma los tejidos restantes (complejo dentinopulpar, cemento, ligamento periodontal y hueso alveolar), En la odontogénesis, el papel inductor desencadenante es ejercido por el ectomesénquima o mesénquima cefálico (células derivadas de la cresta neural que han migrado hacia la región cefálica).<sup>2</sup>

En dicho proceso vamos a distinguir dos grandes fases: **la morfogénesis o morfodiferenciación** que consiste en el desarrollo y la formación de los patrones coronarios y radicular, como resultado de la división, el desplazamiento y la organización en distintas capas de las poblaciones celulares, epiteliales y mesenquimatosas, implicadas en el proceso y **la histogénesis o citodiferenciación** que conlleva la formación de los distintos tipos de tejidos dentarios: el esmalte, la dentina y la pulpa en los patrones previamente formados.<sup>3</sup>

### 3.1 Periodo de Iniciación

El ciclo vital de los órganos dentarios comprende una serie de cambios morfológicos y funcionales que comienzan en la sexta semana de vida intrauterina y continúa a lo largo de toda la vida dental. El signo morfológico inicial de formación es la aparición de la lámina dental primaria, definida como una banda gruesa de epitelio que marcará los futuros dientes. Esta capa basal está compuesta por células que se organizan linealmente sobre la membrana basal, constituyéndose, de esa manera, la división hística entre el ectodermo (epitelio) y el mesodermo (mesénquima). (**Figura 1**)<sup>7</sup>

La lámina dentaria y los brotes dentarios representan aquellas partes del epitelio bucal que tienen potencial para formar el órgano dentario, de tal forma que para la dentición primaria la lámina dental formará 20 yemas para los dientes primarios y 24 yemas para los dientes permanentes, pues no es sino hasta después del nacimiento que se forman las yemas correspondientes de los segundos y terceros molares permanentes.<sup>4,5,6</sup>



**Figura 1.** Del epitelio bucal se formará la lámina dental que dará lugar a cada uno de los órganos dentarios.

La inducción de la iniciación requiere la interacción ectomesenquimatosa-epitelial. Entre los componentes más importantes que participan en esta interacción se destacan: las proteínas morfogenéticas óseas (BMPS), los factores de crecimiento fibroblásticos (FGFS), las proteínas Hedgehog (Shh) y las proteínas Wnt .

La falta de iniciación puede producir tanto la ausencia de dientes, únicos o múltiples (agenesias), afectando frecuentemente al incisivo lateral superior permanente, a los premolares inferiores o a los terceros molares; o puede existir una falta total de dientes, anodoncia. Además de producir también, la presencia de dientes supernumerarios únicos o múltiples. Periodo de proliferación: en torno a la décima semana intrauterina, tiene lugar un aumento de la actividad proliferativa de las células epiteliales produciendo una invaginación de los brotes dentarios, lo que da lugar a la formación del germen dental. Al proliferar las células epiteliales, se forma una especie de casquete y la incorporación del mesodermo por debajo y por dentro del casquete, produciendo la papila dental. Dicho aumento proliferativo origina cambios en el tamaño y proporciones del germen dentario

Cada germen dental en este momento está constituido por el órgano del esmalte, de origen epitelial del que surgirá el esmalte; la papila dental cuyo origen es ectomesenquimal que originará la dentina y la pulpa; y el saco dental, de origen mesodérmico que generará el ligamento periodontal.

Una alteración o interferencia a este nivel produce efectos muy dispares en función del momento en que se produzca y del periodo del desarrollo al que afecte.<sup>(5)</sup>

### 3.2 Período de Morfodiferenciación

Este periodo coincide con la etapa de casquete, la yema dental de cada diente comienza a invaginarse por el tejido conectivo embrionario o mesénquima, adquiriendo dicha forma, en él se identifican tres estructuras embrionarias fundamentales para el desarrollo dentario, denominadas órgano del esmalte, esbozo de la papila dentaria y el esbozo del saco dentario. El primero con origen en el ectodermo y los dos últimos con origen en el ectomesénquima. Entonces cada diente en desarrollo tiene una parte ectodérmica (órgano del esmalte) que dará lugar al esmalte dental, mientras que la parte interna (papila dental) dará lugar al tejido pulpar.<sup>4,6</sup>

El órgano del esmalte está conformado de afuera hacia adentro por el epitelio externo, el retículo estrellado, el estrato intermedio y el epitelio interno que conforma la parte interior del casquete. **(Figura 2)**<sup>7</sup>

Con el paso de los días, el órgano del esmalte y la papila dentaria recubiertos por el mesénquima se condensarán para formar el saco dentario, tejido que dará lugar al cemento y al ligamento periodontal.<sup>6</sup>

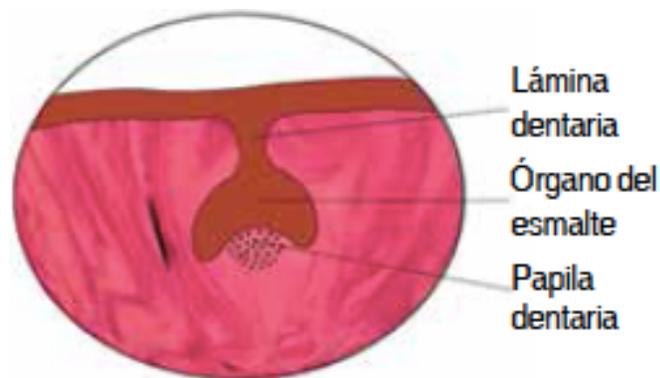


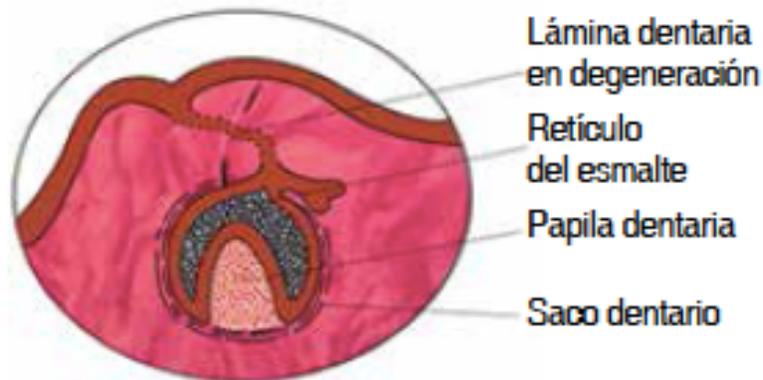
Figura 2. La lámina dental sufre modificación en forma de caperuza.

### 3.3 Período de Histodiferenciación

En este momento se evidencia la fase de campana, es el proceso más importante de la odontogénesis debido a que en él se suscitan todos los procesos de histodiferenciación y morfodiferenciación. En esta etapa aparecerán los odontoblastos a partir de la porción más externa de la papila dentaria.

Los odontoblastos son células que formarán la predentina que con el paso del tiempo se calcificará para dar lugar a la dentina propiamente dicha. **(Figura 3)<sup>7</sup>**

El crecimiento y el espesor final del esmalte refleja la actividad secretora de los ameloblastos.



*Figura 3.* Etapa de campana a partir de la cual se formará el esmalte y la predentina.

Cuando la formación del esmalte y la dentina se encuentran próximas a concluir, la raíz del diente comienza su desarrollo donde tanto el epitelio externo como el epitelio interno confluyen en la región cervical de los dientes

dando lugar a la vaina epitelial radicular de Hertwig que al crecer contribuye a la formación de la raíz.

A nivel de la raíz, las células internas del saco dentario se diferenciarán para formar a los cementoblastos, células que se encargarán de la formación del cemento radicular.<sup>4,6</sup> (**Figura 4**)<sup>8</sup>

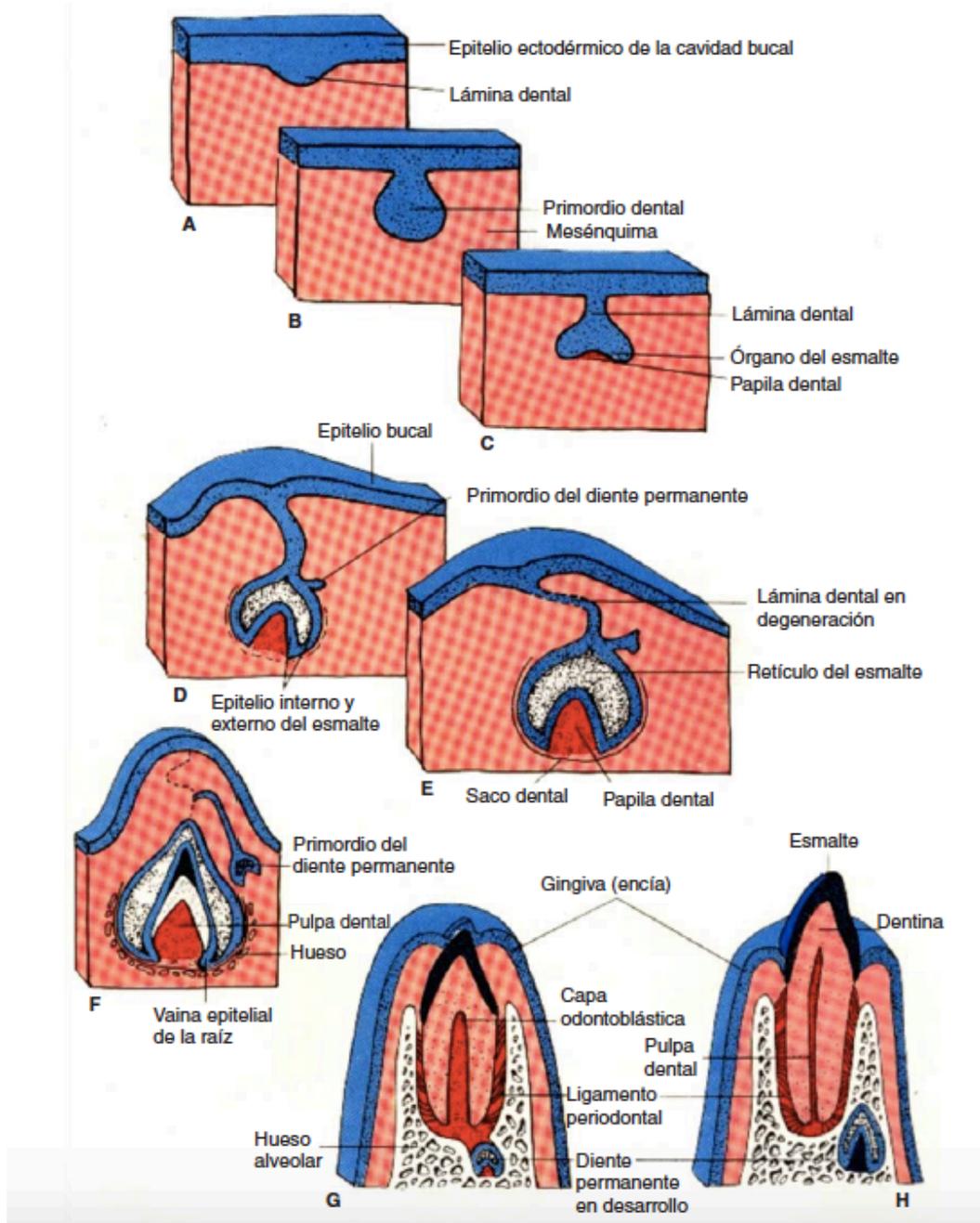


Figura 4. Formación de los órganos dentarios.

Sin embargo, en la odontogénesis se pueden presentar alteraciones en los tejidos duros de los órganos dentarios. **(Tabla 1)**<sup>9</sup>

**Tabla 1. Clasificación de las alteraciones de tejidos duros en los órganos dentarios**

ETAPA DE DESARROLLO	DESARROLLO DEFICIENTE	DESARROLLO EXCESIVO
INICIACIÓN	Anodoncia	Dientes supernumerarios
	Hipodoncia	Dientes natales
	Ausencia congénita	Restos epiteliales
	Fusión	Geminación
HISTODIFERENCIACIÓN	Amelogénesis Imperfecta	Dentinogénesis imperfecta
MORFODIFERENCIACIÓN	Laterales malformados	Cúspide de Carabelli
	Molares en mora	Macrodoncia
	Incisivos de Hutchinson	Taurodontismo
	Microdoncia	Dens in dente
APOSICIÓN	Hipoplasia del Esmalte	Perlas del esmalte
	Hipoplasia dentinaria	Hipercementosis
		Odontoma
CALCIFICACIÓN	Amelogénesis Imperfecta	Dentina esclerótica
	Fluorosis	
	Dentina Interglobular	
ERUPCIÓN	Anquilosis, impactación	Dientes neonatales
	Transposición	Erupción precoz
	Erupción tardía	

## **IV. SÍNDROMES**

### **4.1 Definición de síndrome**

Un síndrome se define como un conjunto de síntomas y/o signos patogenéticamente relacionados, sin ser característico de una causa en particular, es decir que un síndrome puede ser producido por causas diferentes.<sup>9,10</sup>

### **4.2 Clasificación de Enfermedades Bucodentales de Origen Genético**

Tomando como referencia la Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicadas a la Odontología y Estomatología (CIE - AO). Organización Panamericana de la salud. 1985. Las enfermedades bucodentales de origen genético se han clasificado como:

1. Otras anomalías congénitas del sistema nervioso.
2. Anomalías congénitas del ojo.
3. Anomalías congénitas del oído, cara, cuello.
4. Anomalías del bulbo arterioso y del cierre de los tabiques del corazón.
5. Otras anomalías congénitas del aparato circulatorio.
6. Anomalías congénitas del aparato respiratorio
7. Hendiduras del paladar y labios.
8. Otras anomalías congénitas de la parte superior del tubo digestivo.

9. Ciertas deformidades congénitas del sistema osteomuscular:

Querubínismo.

10. Otras anomalías congénitas de los miembros: Displasia cleidocraneal.

11. Otras anomalías congénitas del sistema osteomuscular: Anomalías óseas del cráneo y la cara, Disostosis craneofacial, Síndrome de Teacher Collins, Síndrome de Pierre Robin, Síndrome de Hollermann - Streiff.

11.2 Osteodistrofias: Osteopetrosis, Osteogénesis imperfecta, Síndrome de Albright, Síndrome de Ellis - Van Creveld.

12. Anomalías congénitas de la piel, pelo, uñas.

13. Anomalías de los cromosomas: Síndrome de Down.

14. Otras anomalías congénitas y la no especificada: Otras hamartomatosis no clasificadas en otra parte, Síndrome de múltiples carcinomas basocelulares nevoides y quistes de los maxilares.

14.1 Otras anomalías especificadas: Síndrome de Marfan.<sup>10</sup>

### **4.3 Deformidades Congénitas del Sistema Osteomuscular**

La mayoría de las malformaciones congénitas, son de causa desconocida, y muchas veces se asocian a otras malformaciones orgánicas como malformaciones cardíacas, de vías urinarias o sistema digestivo. Por eso es de suma importancia valorar al paciente en forma integral.

Las malformaciones congénitas se presentan en 6 % de los nacidos vivos, y de ellas 1% son múltiples. Las anomalías congénitas se pueden clasificar como:

**Malformativas** que es la formación anómala del tejido fetal.

**Deformación** que es el tejido fetal alterado por un ambiente perjudicial.

**Desorganización**, que es la degradación del tejido a consecuencia a factores maternos.<sup>11</sup>

#### **4.3.1.1 Querubismo**

El querubismo es un trastorno benigno autolimitado, fue descrito por primera vez en 1933 por Jones como una enfermedad familiar multilocular quística de la mandíbula. Fue nombrado de esta manera por el mismo autor con el propósito de describir la apariencia de las personas afectadas, quienes tienen semejanza a las de un querubín del arte renacentista, con una cara redondeada y los ojos con tendencia a mirar al cielo.<sup>12,13</sup> **(Figura 5)**<sup>12</sup>

##### **a) Etiología**

El querubismo está causado por mutaciones de cambio de sentido en el gen SH3BP2 (4p16.3) en aproximadamente el 80% de los casos. Es una enfermedad familiar con herencia autosómico dominante con expresividad variable. La penetración del gen dominante es del 100% para el sexo masculino y 70 % para el femenino con un promedio de 2:1 masculino: femenino 3,4.<sup>11,12,13</sup>



**Figura 5.** Paciente masculino con querubismo.

### **b) Métodos Diagnósticos**

El diagnóstico se basa en los signos clínicos, la edad del paciente, los antecedentes familiares y los resultados radiográficos, y se puede confirmar mediante análisis genético. Los análisis histológicos muestran células fusiformes incrustadas en fibras de colágeno intersticiales y células gigantes de tipo osteoclasto.

### **c) Características Bucodentales en el Querubismo**

Esta patología se trata de una lesión fibro-ósea de los maxilares que afecta a más de un cuadrante y se estabiliza después de la pubertad, dejando por lo general alguna deformidad facial parcial y maloclusión.

El hecho de que se afecte el maxilar, específicamente el piso y reborde orbitarios, hace que el globo ocular sea desplazado hacia la parte superior, causando exposición escleral y desviación de la mirada hacia arriba. Esta característica de los ojos junto con el crecimiento en los maxilares hace que el paciente semeje a un querubín. La afectación del maxilar incluye el hueso

alveolar y el paladar, pero no se extiende más allá de las suturas maxilares. Por lo tanto, los huesos adyacentes: palatinos, vómer, cigomáticos y los huesos nasales son completamente normales.

Cuando el maxilar está implicado puede presentar obstrucción nasal y respiración bucal resultante, sequedad de boca, escurrimiento de saliva y raramente dolor. Intraoralmente puede estar ausentes varios dientes, observarse diastemas múltiples, dientes en mala posición, pérdida y desplazamiento prematuro de órganos dentarios temporales, falta de erupción y desarrollo de órganos dentarios permanentes y resorción radicular dental. Los dientes que llegan a erupcionar tienen una forma alterada, los tejidos periodontales también presentan alteraciones en morfología y tamaño, no siendo funcional para la masticación en gran parte de los afectados y los segundos y terceros molares están ausentes.<sup>11,12</sup> (**Figura 6**)<sup>12</sup>



**Figura 6.** Fotografía intraoral en la que se muestra retraso de la erupción de órganos dentarios permanentes y el aumento de volumen en proceso alveolar mandibular con malposición dental.

*Manifestaciones radiográficas:* El Querubismo se presenta radiográficamente como una imagen radiolúcida multilocular que produce destrucción bilateral del hueso de uno o ambos maxilares con expansión y adelgazamiento de las placas corticales. En el maxilar inferior puede afectar el cuerpo y la rama produciendo perforación de la corteza, por lo regular el cóndilo se mantiene sin lesión. Los dientes involucrados que no han hecho erupción se observan desplazados y parece que estuvieran flotando dentro de la lesión. **(Figura 7)**<sup>12</sup>

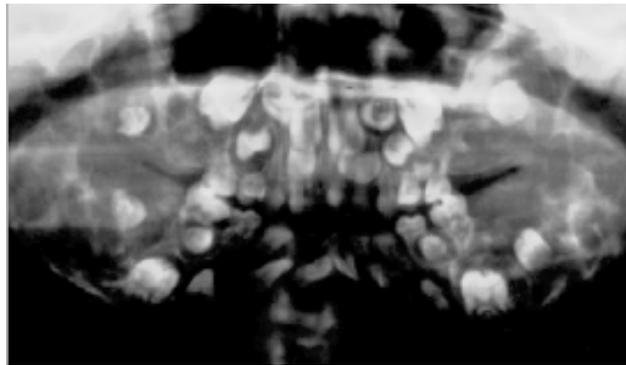


Figura 7. Lesiones múltiples en los maxilares con dentición mixta, órganos dentarios en posición atípica y ectópica.

#### **d) Manejo Clínico Odontológico del Paciente con Querubismo**

Se recomienda un seguimiento clínico y radiográfico durante la fase de crecimiento de las lesiones. Puesto que el trastorno suele ser autolimitado, no siempre se recomienda la cirugía. No obstante, en pacientes con manifestaciones funcionales, o por razones estéticas y para mejorar la calidad de vida, puede ser necesaria alguna intervención quirúrgica que implique resección, curetaje o modelado. Generalmente la cirugía está

indicada cuando las lesiones se han vuelto quiescentes y con ella no se altera el curso de la enfermedad. Hay que poner especial atención en los aspectos psicológicos relacionados con la desfiguración de la cara durante la infancia y la adolescencia. Las modalidades de tratamiento quirúrgico incluyen biopsias, curetaje, exodoncias de piezas impactadas ectópicas e injertos óseos.<sup>13,14</sup>

#### **4.3.2 Disostosis Craneofacial ( Síndrome de Crouzon )**

El síndrome de Crouzon fue descrito por el médico francés Octave Crouzon en 1912 como un trastorno genético, caracterizado por la fusión prematura de las suturas coronal, fronto esfenoidal y de la sincondrosis esfenotmoidal. Esta fusión ocasiona un crecimiento del cerebro limitado, aumentando la presión intracraneana, cambiando el aspecto normal y simétrico de los huesos faciales y del cráneo, malformaciones en el tercio medio de la cara, exoftalmos e hipertelorismo, proptosis y estrabismo, prognatismo mandibular relativo, y otras anormalidades asociadas, como las anomalías que afectan las orejas.

Gorlin y Pindborg, refieren que en 1912, Crouzon describió dos pacientes con estas características y sugirió el término de “disostosis craneofacial hereditaria”, porque encontró ocurrencia familiar del síndrome.

En 1953, Franceschetty propuso el término “Síndrome Pseudo-Crouzon”, para designar aquellos casos con craneosinostosis de Crouzon, pero que no presentaban prognatismo mandibular, ni estrabismo divergente y además no se observaba ocurrencia familiar.<sup>15,16</sup> (**Figura 8.**)<sup>15</sup>



Figura 8. Vista frontal y de perfil de paciente femenina con Síndrome de Crouzon.

### a) Etiología

El origen de este síndrome recae en una mutación del gen responsable por la codificación de los receptores del factor de crecimiento fibroblástico tipo 3 (FGFR3, *fibroblast growth factor receptor*) localizado en el brazo largo del cromosoma 10. Esta mutación normalmente se transmite de forma mendeliana, tanto del padre como de la madre, de modo que en cada embarazo la pareja tiene un 50% de probabilidad de tener un hijo sano y un 50% de probabilidad de tener un hijo con la afección; han relacionado la edad avanzada del padre con la aparición de este síndrome.<sup>16</sup>

### b) Características Bucodentales en el Síndrome de Crouzon

Los pacientes presentan prognatismo mandibular. El labio superior suele ser corto y el labio inferior caído, paladar profundo y ojival, erupción ectópica de los primeros molares superiores, retardo en la erupción dentaria, maloclusión dentaria clase III, apiñamiento maxilar anterior, mordida abierta anterior, anodoncia parcial, úvula bífida en un 10% de los casos, macroglosia relativa por estrechez palatina.<sup>14</sup> (**Figura 9**)<sup>16</sup>



Figura 9. Mordida cruzada en el sector anterior y posterior. Vista frontal.

### **c) Manejo Clínico Odontológico en Pacientes con Síndrome de Cruzon**

El tratamiento comienza desde el nacimiento, siendo fundamental el diagnóstico temprano con la intervención del odontopediatra como parte del equipo multidisciplinario que contribuye al manejo y estimulación del complejo craneofacial del menor; como también todos aquellos profesionales necesarios para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Cuando se diagnostica de forma tardía suelen acompañarse de diferentes signos y síntomas como dolores de cabeza, vómitos, visión afectada y disminución en el rendimiento escolar. Se deben monitorear los problemas que puedan surgir en la visión y oído, para realizar la terapéutica correspondiente. El tratamiento quirúrgico variará según la importancia de los problemas que se asocian a la anomalía; el tratamiento de elección será la cirugía para evitar las graves complicaciones de algunas de las formas de craneosinostosis.<sup>15</sup>

### 4.3.3 Síndrome de Treacher Collins

El Síndrome de Treacher Collins fue descrito por primera vez por Thompson y Toynbee en el año 1846, posteriormente el Dr. Edward Treacher Collins, un oftalmólogo y cirujano inglés, quien describió sus principales particularidades, y le dio su nombre a este desorden genético en 1900. Ya en el año 1949 Adolphe Franceschetti y David Klein describieron las mismas características en sus propios análisis sobre el síndrome y lo denominaron disostosis mandibulofacial y describieron el perfil de los afectados como similar a la cara de los peces o los pájaros.<sup>17,18</sup> (**Figura 10**)<sup>19</sup>



Figura 10. Síndrome Treacher Collins.

#### a) Etiología

El síndrome de Treacher Collins es un desorden genético de carácter autosómico dominante causado por una mutación de los genes: TCOF1 (que se halla en el brazo largo (q) del cromosoma 5, en el locus o ubicación 32 y 33.1), POLR1C y POLR1D (que se encuentran en los cromosomas 6 y 12 respectivamente en las regiones que se designan 6q21.2 y 13q12.2).

El síndrome de Treacher Collins es muy variable, por lo tanto los expertos señalan que además de tener un origen genético, pueden influir en gran manera los factores ambientales.

La incidencia del STC está calculada en 1 de cada 25.000 a 50.000 nacidos vivos.<sup>17,18</sup>

## **b) Características Bucodentales en el Síndrome de Treacher Collins**

Este síndrome se caracteriza además por malformaciones craneofaciales (de la cabeza y de la cara) como: labio y paladar hendido, ausencia o malformación de los pabellones auriculares y de los conductos auditivos, pérdida conductiva de la audición, hipoplasia malar, maxilar y anomalías en las uniones temporo-mandibulares. En cavidad bucal se evidencia la ausencia de ciertas piezas dentarias (agenesia), erupción dental anormal, un cambio de coloración en el esmalte de los dientes, espacios interdentarios muy sugerentes y maloclusiones.

Los problemas del desarrollo del habla pueden suceder como consecuencia de la pérdida de audición, hendidura en el paladar (paladar hendido) o dificultades para producir sonidos a causa de una distorsión estructural.<sup>17,19</sup>

## **c) Manejo Clínico Odontológico en Pacientes con Síndrome de Treacher Collins**

Lo más importante es asegurar la integridad de la vía aérea y lograr la alimentación del paciente, sobre todo durante el periodo neonatal y la infancia, ya que el STC se asocia a la dificultad para ganancia de peso y apneas obstructivas de leves a graves.

En la corrección del tercio inferior de la cara y la mandíbula interviene el equipo conformado por un cirujano craneofacial, un ortodoncista y un odontopediatra, cuyo fin será mejorar la estética y funcionalidad oral además de mejorar la respiración y la alimentación del niño, pues se realiza un alargamiento de la mandíbula mediante una técnica llamada osteogénesis por distracción, la cual usa un mecanismo para alargar el hueso mandibular de manera gradual y así poder mejorar las funciones normales del niño. Además se realiza una terapia de alineación dentaria (ortodoncia) y/o tratamientos con dientes artificiales, aparatos ortopédicos e implantes dentales, dependiendo del cuadro clínico dental.<sup>17,18</sup>

#### **4.3.4 Síndrome de Pierre Robin**

En 1881, Lannelongue y Menard describieron a dos pacientes con micrognatia, paladar hendido y retroglosoptosis.

En 1923 Pierre Robin describió el síndrome completo: la tríada de retro/micrognatia (hipoplasia mandibular), glosoptosis y paladar blando fisurado (no se asocia con fisura de labio), aunque existen antecedentes de que en 1846 Farban había asociado la presencia de micrognatia y sofocación.

Bajo la descripción de Pierre Robin, el síndrome se asociaba con índices de mortalidad del 40%, directamente relacionados con el grado de dificultad respiratoria.

No fue hasta 1974, que la tríada característica pasase a denominarse como síndrome de Pierre Robin. En años posteriores, se consideró que la micrognatia, la glosoptosis y la hendidura palatina eran consecuencia de una hipoplasia inicial en el desarrollo mandibular, por lo que muchos autores han sugerido el cambio del término síndrome por el de Secuencia de Pierre Robin

o complejo de Robin. El término “secuencia” ha sido introducido para describir una serie de anomalías causadas por una sola malformación.

### **a) Etiología**

Se considera que la mala posición e interposición de la lengua entre las placas del paladar durante el desarrollo fetal es el agente etiológico de la deformidad del paladar y la micrognasia. Sin embargo hay evidencias que sugieren que el defecto primario es por causas metabólicas influidas genéticamente y no por obstrucción mecánica de la lengua.<sup>19,20</sup> **(Figura 11)**<sup>20</sup>



Figura 11. Síndrome de Pierre Robin.

### **b) Características Bucodentales en el Síndrome de Pierre Robin**

Las manifestaciones clínicas del SPR se basan en la tríada patognomónica de la secuencia o síndrome:

*Glosoptosis (70-85%)*: desplazamiento hacia atrás de la lengua por fijación del músculo geniogloso, cuya base hace bascular la epiglotis y estrecha la faringe, impidiendo la alimentación del lactante y produciendo trastornos del desarrollo. Esta situación de la lengua estaría en relación con un acercamiento anormal de las dos ramas mandibulares y con una actitud defectuosa del niño durante la lactancia.

*Hipoplasia mandibular-micrognacia (91,7%):* se manifiesta clínicamente con un resalte aumentado y maloclusión de Clase II. Es característico que el arco mandibular sea más pequeño que el arco maxilar, en promedio de 10 a 12 mm. En el momento del nacimiento, estos pacientes presentan el tercio inferior facial hipodesarrollado, dando la conocida imagen de un “perfil de pájaro”. Hay asociada, además, una elevada prevalencia de hipodoncia mandibular.

*Fisura de paladar (14-91%):* puede englobar paladar duro y blando, o incluso ambos, pero no hay casos descritos de asociación a labio leporino. Ocasionalmente, pueden presentar imagen de úvula doble o bífida. El paladar en U es un hecho secundario que ocurre como resultado de la hipoplasia mandibular y el desplazamiento posterior de la lengua, siendo esta una de las causas más importantes para la aparición de disnea y cianosis en el periodo neonatal.<sup>21,22</sup>

#### *Alteraciones dentarias*

Las alteraciones en la dentición que podemos encontrar en los pacientes con SPR dependen de la pequeña dimensión del maxilar y, en general, suelen estar asociadas a la existencia de fisura palatina . **(Figura 12)**<sup>23</sup>



**Figura 12.** Paciente con paladar fisurado en el síndrome de Pierre Robin.

Los pacientes con paladar fisurado pueden presentar alteraciones de número, forma, tamaño, posición, estructura, tiempo de formación y tiempo de erupción. Estas alteraciones afectan tanto a la dentición temporal como a la permanente (a excepción del segundo y tercer molar permanente) y se afectan tanto los dientes que están en la zona de la fisura como los dientes que están en otras zonas a distancia. Las más frecuentes son:

*Agnesias:* son más frecuentes en la dentición permanente que en la temporal y los dientes más afectados son el incisivo lateral superior, el segundo premolar inferior y el segundo premolar superior.

Las agnesias pueden llegar a ser numerosas, pudiendo producirse hipodoncia, incluso llegando a niveles de anodoncia (muy común en paciente con fisura palatina). Por ello, al ser esta parte de la tríada patognomónica de SPR, podemos decir que se presenta en la mayoría de los casos de una de las dos formas.

*Alteraciones de forma:* dientes conoides, dientes en forma de "T", mamelones irregulares, tubérculos labiales, fisura en el borde incisal de centrales, borde incisal de centrales es más delgado en sentido labiolingual y la superficie lingual tiene una curvatura pronunciada; también cuentan con algunos mamelones en exceso (4 o más en incisivos) o excesivos en tamaño (siendo asimilables a cúspides).

*Supernumerarios:* es frecuente que existan al lado de la fisura, y son más frecuentes en la dentición permanente. Los más destacados son los mesiodens.

*Erupción ectópica:* la más frecuente es la ectopia del primer molar.

*Otras alteraciones dentales tales como:* microdoncias, rotaciones e inclinaciones de los incisivos hacia platino, hipoplasia de esmalte (posiblemente como secuela de las intervenciones quirúrgicas), retraso en la formación de los dientes permanentes y retraso en la erupción dentaria.

El odontólogo normalmente detecta anomalías en forma, número y posición de los dientes que no solo tienen un efecto deletéreo en la estética sino también a nivel funcional (masticación, respiración, deglución y fonación). Podemos afirmar que las alteraciones de número son siete veces más prevalentes que en la población asindrómica. Dentro de estas alteraciones la anodoncia es dos veces más frecuente que la presencia de supernumerarios.<sup>20</sup>

### **c) Manejo Clínico Odontológico en Paciente con Síndrome de Pierre Robin**

Los problemas respiratorios y alimenticios son habituales en el período postnatal. El crecimiento de la mandíbula es evidente en los primeros cuatro años de vida y con frecuencia se logra un perfil normal entre los cuatro y seis años de edad. La glosoptosis es la responsable de la obstrucción faríngea y puede provocar episodios de asfixia y dificultad para la alimentación y la respiración. Los recién nacidos presentan dificultades para coordinar la succión, la deglución y la respiración. La colocación de microdistractores tempranamente ayuda al crecimiento mandibular, una vez que permite mantener la lengua en una posición más elevada e impedir la glosoptosis

Para el tratamiento de la hipoplasia mandibular, en los primeros años se requiere el tratamiento ortodóntico con aparatología que estimule el crecimiento mandibular como es la aparatología funcional. Con la corrección progresiva de la mandíbula, la lengua va adquiriendo una posición más alta. En posiciones más altas. En etapas posteriormente en las que no hay crecimiento, se requiere la intervención quirúrgica de avance mandibular o la distracción mandibular.<sup>24</sup>

#### **4.3.5 Síndrome de Hollemann-Streiff**

El síndrome de Hallerman-Streiff (HSS), oculomandibulodiscefalia se describió por completo por primera vez en 1948 por Hallermann y luego en 1950 por Streiff.

##### **a) Etiología**

La mayoría de los casos son esporádicos pero algunos tienen mutaciones en el gen GJA1 (6q21-q23.2). Ambos herencia autosómica dominante y autosómica recesiva. Los hombres y las mujeres se ven igualmente afectados.<sup>25</sup>

##### **b) Características Bucodentales en el síndrome de Hollemann-Streiff**

Las facies a veces se describen como 'aves' con una nariz con pico. (**Figura 13**)<sup>25</sup>

HSS se caracteriza por siete signos esenciales, según lo descrito por Francois: Discefalia (escafocefalia o braquicefalia con protuberancia frontal) y facies típicas (micrognatia, aplasia condilar y nariz fina y puntiaguda); anomalías dentales; nanismo proporcional; hipotricosis; atrofia de la piel localizada en la cabeza y la nariz; microftalmia bilateral; y cataratas congénitas.

Se sabe que las anormalidades dentales están presentes en 50% - 80% de los casos; estas anormalidades incluyen maloclusión; mordida abierta; caries severa; hipoplasia del esmalte; supernumerario y neonatal dientes; hipodoncia; erupción prematura de dientes primarios; agenesia de diente

permanente; e hipoplasia maxilar, con escaso desarrollo de los senos paranasales.<sup>25</sup> (**Figura 14.**)<sup>25</sup>



Figura 13. Estatura baja y delgada, característica del Síndrome de Hollemann-Streiff.



Figura 14. Múltiples caries, hipoplasia y dientes retenidos.

### **c) Manejo Clínico Odontológico en Pacientes con Síndrome de Hollemann-Streiff**

El tratamiento consiste en intervenciones quirúrgicas para mejorar los defectos bucales y en mantener evaluaciones periódicas y preventivas para evitar agravar el cuadro clínico.

El tratamiento dental incluye extracción de los dientes supernumerarios, ortodoncia y/o elaboración de prótesis.<sup>14</sup>

## **4.4 Osteodistrofias**

Las osteodistrofias son padecimientos del esqueleto que se caracterizan por alteraciones en el crecimiento de los huesos o por trastorno estructural del tejido óseo y que resultan por deficiencia nutricionales, por trastornos metabólicos de tipo hormonal asociados a factores genéticos y de manejo.

### **4.4.1 Síndrome de Albright**

En los años 30, McCune, y un año más tarde Albright, presentaron pacientes con ciertas características: displasia fibrosa de uno o varios huesos, manchas de color café con leche en el cuerpo y pubertad precoz. Posteriormente, se identificó a estos enfermos como portadores del síndrome que lleva sus nombres.<sup>26</sup> (**Figura 15**)<sup>26</sup>

La osteodistrofia de Albright es una enfermedad de carácter dominante ligada al cromosoma X. Los síntomas clínicos están asociados a un efecto orgánico en el cual no hay respuesta en el hueso y riñón a la hormona paratiroidea.

El Síndrome de Albright está constituido por la tríada clásica de manchas café con leche, displasia fibrosa ósea y pubertad precoz. Para el diagnóstico, sólo son necesarias dos de estas tres alteraciones.<sup>14,26</sup>



Figura 15. Lesión característica en piel.

### **a) Etiología**

En este síndrome, las glándulas paratiroides son normales. Las concentraciones de parathormona (PTH) están elevadas, incluso estando el paciente hipocalcémico. Este trastorno se debe a un defecto genético de los tejidos especialmente riñón y esqueleto, se transmite con un carácter dominante ligado al cromosoma X.<sup>14</sup>

Se considera una entidad extremadamente rara, cuya incidencia es desconocida, y la prevalencia estimada oscila entre 1/100.000 y 1/1.000.000, siendo más frecuente en el sexo femenino. Se detecta a cualquier edad, sin distinción de raza, y cualquier hueso puede estar afectado.<sup>4,26</sup>

### **b) Características Bucodentales en el Síndrome de Albright**

El retardo en la erupción y la Hipoplasia del esmalte son los hallazgos clínicos más notables. También se han manifestado otras alteraciones como:

ápices abiertos, hipodoncia, calcificaciones pulpares, aplasia dental, paladar ojival, cámaras pulpares amplias.

### **c) Manejo Clínico Odontológico del Pacientes Albringht**

La Hipoplasia representa un problema estético que merece restauraciones dentales, para el tratamiento de las maloclusiones se utiliza aparatos fijos o removibles. En general los pacientes tienen un promedio de vida normal.<sup>26</sup>  
**(Figura 16)**<sup>27</sup>



*Figura 16. Crecimiento óseo bimaxilar deformante.*

### **5.4.2 Síndrome de Ellis- Van Creveld**

Síndrome de Ellis-van Creveld (EVC), llamado inicialmente condroctodermal displasia, se describió por primera vez en 1930 por los pediatras Richard Ellis y Simon van Creveld.

Ambos tenían un paciente con este síndrome, cuando se encontraron en el mismo compartimento del tren que los llevaba a una conferencia de pediatría en Inglaterra y deciden publicarlo. Holt y Mcintosh en 1933 , habían realizado los dibujos con detalles de un niño con las mismas características ,proporcionando un reporte completo de este caso en la décima edición de “Enfermedades adquiridas en la infancia y en la niñez”, el cual fue incluido

como caso número 3 en el trabajo redactado por Ellis y van Creveld en 1940. Ellos sugirieron provisionalmente el nombre “Displasia Condroectodérmica” ya que enfatizaba la relación existente entre las dos características más resaltantes. (El término “condroplasia” y no el término “acondroplasia” se utilizó para describir la condición ósea en estos pacientes, ya que difiere en ciertos aspectos de la idea clásica de acondroplasia).<sup>14,28</sup> **(Figura 17)**<sup>2</sup>

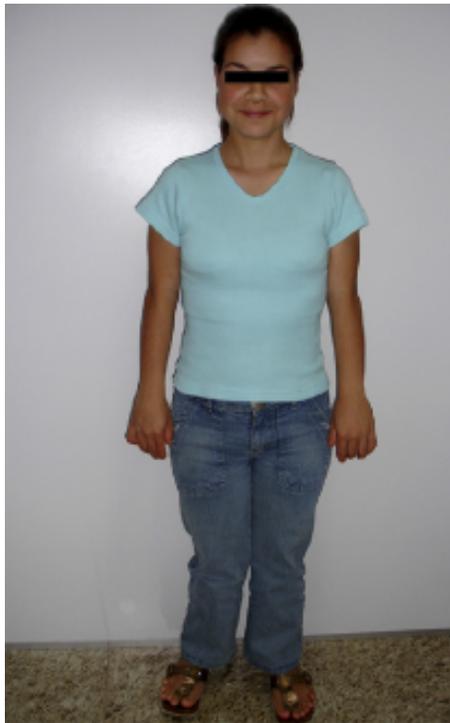


Figura 17. Paciente de baja estatura, tronco largo y extremidades cortas

### **a) Etiología**

Es una enfermedad poco frecuente, de prevalencia estimada en 7 por cada 1.000.000 de habitantes en población general<sup>5</sup>, sin embargo, es conocido que los trastornos recesivos infrecuentes pueden tener frecuencias elevadas en grupos genéticamente aislados o con efecto fundador, afecta a ambos hombres y las mujeres igualmente.<sup>28,29</sup>

## b) Características Bucodentales en el Síndrome Ellis - van Creveld

Las manifestaciones bucales más frecuentes que se observan en los pacientes con Ellis - van Creveld son fusión de la porción media del labio superior con el margen gingival maxilar por lo que el fondo del vestíbulo es poco profundo , frenillos accesorios ,dientes cónicos e hipodoncia. También se pueden observar diferentes maloclusiones , hipertrofia gingival, hipertrofia en el frenillo labio -gingival superior e inferior, bordes incisales dentados, torsión, transposición dental, diastemas e hipoplasia del esmalte. Con frecuencia hay dientes natales, que son dientes primarios que hicieron erupción prematuramente. A menudo se encuentra retardada la erupción dentaria y los que erupcionan, comúnmente presentan defectos como variaciones de forma , tamaño y posición. El labio hendido parcialmente y las hendiduras alveolares maxilares además del frenillo continuo podrían estar relacionados a una falla en el desarrollo normal que ocurre en el proceso nasal medio embrionario. Las maloclusiones son comunes en personas que desarrollan el síndrome Ellis - Van Creveld, pero no adoptan una forma específica. Por otra parte, muchos pacientes muestran parámetros cefalométricos normales.<sup>14,29,30,31</sup> **(Figura 18)**<sup>28</sup>



Figura 18. Vista intraoral que muestra incisivos inferiores ausentes, microdoncia, y cúspide de garra.

### **c) Manejo Clínico Odontológico en Pacientes con Síndrome Ellis - van Creveld**

El tratamiento odontológico debe considerar todas las precauciones necesarias: interconsulta con el médico tratante, métodos preventivos para mantener la salud bucal, evitar infecciones postoperatorias con una adecuada profilaxis antibiótica. La mayoría de estos pacientes tienen un pronóstico reservado por las afecciones cardíacas y pulmonares que acompañan esta enfermedad.<sup>14</sup>

## **4.5 Anomalías de los Cromosomas**

Las anomalías cromosómicas son la primera causa de pérdidas embrionarias y fetales del primer trimestre. En los abortos espontáneos se han encontrado múltiples anomalías, siendo las más frecuentes las trisomías, poliploidías, monosomías, entre otras, espectro que aumenta con los estudios de microdelecciones.<sup>32</sup>

### **4.5.1 Síndrome de Down**

La historia de la existencia del Síndrome de Down se remonta desde el siglo VII d.C. mencionándose la existencia de personas con características similares a esta enfermedad, así como la representación de estatuillas que la asemejaban. Ya en el siglo XVI se observan una serie de expresiones pictográficas representando imágenes de personas con facies mongoloide, de talla pequeña, que se asemejaban a muchas otras expresiones en diversos momentos culturales, donde estos individuos eran descritos. (**Figura 19**)<sup>35</sup>

Si bien no hubo hasta el siglo XIX, ninguna descripción científica médica que orientara la existencia de este cuadro, fue en 1838 que Sindoor describió por

primera vez un cuadro de "*idiocia furfurácea*" o "*cretinismo*", es de esta forma que 1866 el Síndrome de Down, fue descrito por primera vez con sus características por el Dr. John Langdon Down, en un grupo de pacientes con alteraciones intelectuales, considerándose casi durante un siglo, que el síndrome que Down describió era una estado regresivo de la evolución humana.

Ya en 1932 Waardenburg establece la probabilidad de un reparto anormal de los cromosomas, lo que se demostró solo hasta 1956 luego de que Jerome Lejuene descubriera la existencia de la presencia de material genético extra en el cromosoma 21. A pesar de su prolongada historia, recién en la segunda mitad del siglo XX se lograron grandes avances científicos, como la identificación de las distintas variantes citogenéticas responsables del cuadro, la mayor precisión en su delineación clínica y su historia natural.

Todo ello ha brindado un marco más apropiado para la atención médica de estos individuos y la asesoría a sus familiares.<sup>33,34</sup>



Figura 19. Lady Cockburn y sus hijos, de Sir Joshua Reynolds. El niño a la espalda de Lady Cockburn presenta algunos rasgos compatibles con Síndrome de Down.

## a) Etiología

El Síndrome de Down es también conocido como trisomía del par 21 debido a una alteración genética producida por la presencia de un cromosoma extra en dicho par, producto de:

- *Falta de disyunción en la meiosis*, dando como resultado a dos células hijas completamente anormales, una de las cuales portaría 24 cromosomas y la otra 22, en lugar de 23 cromosomas como correspondería. Si la célula portadora de 24 cromosomas es fecundada por un gameto haploide, el resultado sería un individuo con 47 cromosomas (trisomía) y en el caso de que la célula portadora de 22 cromosomas sea fecundada el individuo presentaría 45 cromosomas (monosomía). (**Figura 20**)<sup>35</sup>

- *Falta de disyunción en la mitosis*, durante las primeras divisiones celulares de una célula embrionaria, generando un mosaicismo que se caracteriza por dos tipos de poblaciones celulares distintas a nivel cromosómico. Una población presentaría un número anómalo de cromosomas y la otra un número normal, sus características varían de acuerdo a la proporción y ubicación de estas células anormales.

- *Translocación desequilibrada*, en la que en muchos casos un cromosoma sufre de una rotura a nivel estructural, dando como resultado un fragmento cromosómico libre, que llega a acoplarse a otro par de cromosomas ocasionando así una trisomía.

El 95 % de los casos tienen una predisposición materna, donde la edad de la madre juega un papel importante ya que la incidencia de la alteración genética aumenta a partir de los 45 años, debido a que la mujer nace con una dotación establecida de ovocitos, siendo estos susceptibles a la atresia e

influencias ambientales de carácter nocivo que llegan a modificar genéticamente su estructura.<sup>33</sup>

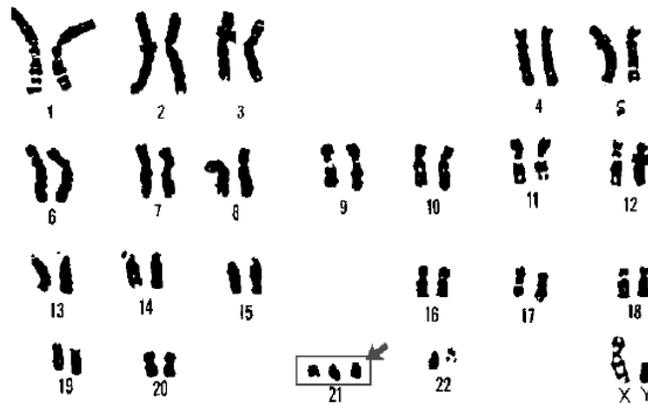


Figura 20. Cariotipo (conjunto de cromosomas de un individuo) mostrando una trisomía libre del par 21.

### **b) Características bucodentales en el síndrome de Down**

Existe en estos pacientes un menor desarrollo en el tercio medio facial debido a un deficientes crecimiento de la sincondrosis esfenoccipital y de la sutura esfenomaxilar. Esto provoca una hipoplasia maxilar transversal y sagital. Falta de desarrollo de los huesos nasales; estos defectos están relacionados con las alteraciones cromosómicas propias del síndrome, que actúan sobre el desarrollo óseo general y también sobre las estructuras craneofaciales. Los procesos adenoideos provocan problemas respiratorios, lo que convierte a estos pacientes en respiradores bucales.

Existe una deficiente neumatización de los senos maxilares provocando un menos desarrollo del tercio medio facial.

Debido a estas características estructurales, la lengua tiende a protuirse favoreciendo el desarrollo de una mordida cruzada posterior bilateral o

unilateral; es este último caso existiría también una desviación de la línea media funcional.

La macroglosia para algunos autores es considerada pseudomacroglosia, debido a que su tamaño no parece ser mayor a lo normal, sino que la cavidad oral es pequeña por la hipoplasia de los maxilares que, junto a la hipotonía, favorecen la salida de la lengua por delante.

La hipotonía muscular da una característica expresión facial y disfunción oral. La boca se encuentra abierta con eversión del labio inferior, que se vuelve prominente, las comisuras labiales bajas, el labio superior inactivo y el frenillo superior corto.<sup>35</sup>

La lengua, al igual que los labios, puede aparecer agrietada debido a la sequedad oral producida por la respiración bucal; también puede ocasionarse quelitis angular. Otra anomalía lingual que puede aparecer en aproximadamente un 60% de estos pacientes, es la lengua fisurada o escrotal, que se hace menos evidente con la edad. Esta alteración dificulta su limpieza y favorece, junto con la sequedad, que se acumulen restos alimenticios y se provoque halitosis y en ocasiones infecciones orales tipo candidiasis.( **Figura 21**)<sup>36</sup>

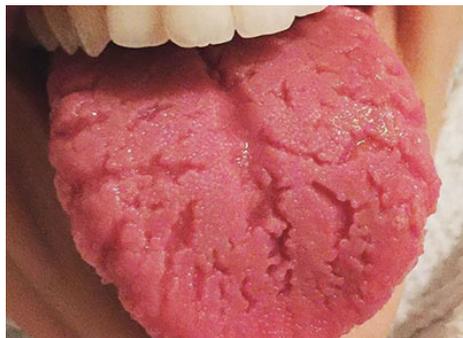


Figura 21. Lengua agrietada debido a la sequedad oral.

El desarrollo y la erupción dentaria suelen estar retrasados, mientras que las agenesias o ausencias congénitas de dientes son comunes en estos pacientes (50%). Los dientes más frecuentemente ausentes son incisivos centrales inferiores, seguidos de los incisivos laterales superiores, segundos premolares y segundos molares inferiores. Los caninos y primeros molares se afectan más raramente. Los dientes temporales no se reabsorben o lo hacen lentamente, por lo que pueden permanecer en boca hasta la edad adulta. Los dientes ausentes suelen ser dos o más, y la prevalencia de dientes homólogos ausentes como los incisivos centrales y segundos molares difiere entre maxila y mandíbula.

Las agenesias son más frecuentes en hombres que en mujeres, en la mandíbula que en el maxilar y en el lado izquierdo que en el derecho.

La presencia de dientes incluidos se localiza en los premolares maxilares.

El número de dientes ausentes o malformados en la dentición decidua es menor en comparación con la dentición permanente.

Entre un 35 y un 55% de estos pacientes presentan microdoncia en ambas denticiones. La corona clínica es frecuentemente cónica, corta y más pequeña de lo normal.

Podemos encontrarnos con alteraciones dentales como taurodontismo, fusiones, hipoplasias o hipocalcificaciones. Estos defectos de forma y tamaño dentales se han atribuido a una disrupción del recambio normal de material de los vasos sanguíneos durante el desarrollo de los gérmenes dentarios.

Pueden aparecer coloraciones intrínsecas en los dientes como consecuencia del consumo en la infancia de antibióticos (tetraciclinas), a causa de la alta incidencia de infecciones respiratorias. Los defectos hipoplásicos pueden ser causados por los largos períodos de estas infecciones o de fiebres prolongadas.

El retraso eruptivo en el síndrome de Down es mayor en la dentición permanente que en la temporal. Así mismo, pueden existir asimetrías en el tamaño de los dientes, principalmente en caninos y premolares. Estos pacientes pueden mostrar una deficiencia selectiva en la hormona del crecimiento, que podría estar relacionada con este retraso. **(Figura 22)**<sup>37</sup>



Figura 22. Salud oral en el niño con Síndrome de Down.

La erupción de los dientes temporales está retrasada en tiempo y secuencia, particularmente en los dientes anteriores maxilares y mandibulares y los primeros molares. También se observa una variación en la secuencia eruptiva. La erupción dental suele comenzar a los 12 meses, pero puede retrasarse hasta los 24, y se completa aproximadamente a los 4 o 5 años de edad.

La erupción de la dentición permanente estará también retrasada. Los primeros molares e incisivos mandibulares no erupcionan hasta los 8 o 9 años. Es frecuentemente encontrar dientes en sombrero, puesto que el permanente erupciona sin haberse exfoliado el deciduo, y resulta más común en dientes anteriores. Los dientes que menos alteran su secuencia eruptiva son los primeros molares, los incisivos centrales y los laterales.

El bruxismo es un hábito nocivo muy frecuente en los pacientes discapacitados, así como en los que padecen este síndrome. Aparecerán facetas de desgaste tanto en niños como en adultos, pero son producidas por un bruxismo diurno, al contrario que en la población general.

Presentarán consecuentemente abrasión dentaria, que suele ser mayor en dientes temporales y cuya gravedad estará en relación con el tiempo de evolución, la fuerza del rechinar y la resistencia individual de los dientes de desgaste. Estas lesiones abrasivas pueden observarse en bordes incisales y en cúspides de un sector de la boca o en toda ella. Aparecen las caras oclusales pulidas y con un brillo característico, pudiendo acompañarse de disminución de la dimensión vertical, dolores de tipo muscular, contracturas en el área o alteraciones de la ATM.

Se ha demostrado en varios estudios que en los pacientes con Síndrome de Down existe un nivel de caries dental igual al que se puede observar en la población general, e incluso una menor incidencia. Las lesiones suelen aparecer en las caras oclusales de premolares y molares, siendo los primeros molares los que más susceptibilidad presentan. También podemos observarlas en interproximal de incisivos superiores, así como en sus caras anteriores o posteriores. La hipótesis que plantean algunos autores para justificar una incidencia de caries menor en el Síndrome de Down consiste en el desarrollo de una respuesta defensiva frente a los Streptococos mutans con una mayor producción de anticuerpos en comparación a pacientes que generan más caries; sin embargo no está todavía comprobado.

Por otro lado, estos pacientes son más vulnerables a la gingivitis y a la enfermedad periodontal.<sup>38</sup>

### **c) Manejo clínico-odontológico del paciente con Síndrome de Down**

La estimulación orofacial precoz consiste en una serie de técnicas de fisioterapia oral que inducen a mejorar la estimulación del sistema neuromuscular orofacial.

Se deberán establecer dietas sanas y crear hábitos para una higiene oral correcta desde edades tempranas, así como instaurar una vigilancia de la salud oral de manera periódica.

A los 6 años el paciente deberá haber completado su dentición temporal y, por lo tanto, comenzar con fluorizaciones. Se deberá controlar cada 4-6 meses. Así mismo, desde la aparición de la dentición permanente se procederá a instaurar selladores de fisuras y un control de fluorizaciones. A partir de los 12 años, el objetivo primordial será el control de gingivitis y enfermedad periodontal. Los tratamientos ortodóncicos, cuando se realicen, deberán finalizar antes de los 14 o 15 años para evitar aumentar el acúmulo de placa y los problemas periodontales. Igualmente, será aconsejable la aplicación de barnices de clorhexidina de forma periódica.

Respecto al manejo en clínica en estos pacientes, se puede decir que, en su gran mayoría, son perfectamente controlables mediante las técnicas de manejo de conducta y, en todo caso, la restricción física sería suficiente.<sup>39</sup>

**Tabla 2.**<sup>40</sup>

SÍNDROME ANOMALÍA	NÚMERO	FORMA	TAMAÑO	ESTRUCTURA	COLOR	ERUPCIÓN	EXFOLIACIÓN	POSICIÓN
QUERUBISMO	- Hipodoncia					-Incluidos -Dientes neonatales -Alteración de la erupción.	-Incluidos -Alteración de la erupción.	
SÍNDROME DE CROUZON	-Anodoncia					-Éctopico -Alteración de la erupción.		
SÍNDROME DE TREACHER COLLINS	-Agenesia			-Hipoplasia del esmalte.				
SÍNDROME DE PIERRE ROBIN				-Hipoplasia del esmalte.				
SÍNDROME DE HOLLEMAN-STREIFF	-Supernumerarios			-Hipoplasia del esmalte.		-Retardo de la erupción.		
SÍNDROME DE ALBRIGHT	-Hipodoncia	-Taurodontismo		-Hipoplasia del esmalte.		-Retardo de la erupción.		
ELLIS-VAN CREVELD	-Hipodoncia	-Conicos		-Hipoplasia del esmalte.		-Retardo de la erupción.		-Giroversiones
SÍNDROME DE DOWN	-Agenesia	-Conicos -Fusiones -Taurodontismo	-Microdoncia	-Hipoplasia del esmalte y dentina -Hipocalcificaciones	-Pigmentaciones por Tetraciclinas	-Incluidos -Alteración de erupción y secuencia.(Erupción retardada)	-Alteración de la erupción.	

**Tabla 2.** Síndromes vinculados con anomalías dentarias.

## V. ANOMALÍAS DENTARIAS

### 5.1 Definición

Las anomalías dentarias constituyen una desviación de la normalidad en la formación de los dientes que pueden ocurrir por condiciones locales o ser manifestaciones de alteraciones sistémicas. Se producen como consecuencia de alteraciones que afectan el proceso normal de la odontogénesis.<sup>39</sup>

### 5.2 Origen Genético de las Anomalías Dentarias

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

### 5.3 Factores Etiopatogénicos

El factor genético se refiere a la mutación de alguno de los genes implicados en la amelogénesis o la dentinogénesis el cual puede provocar displasias y anomalías dentarias.

Los factores etiopatogénicos implicados en las alteraciones del desarrollo dentario son básicamente dos: **genético-hereditarios** y **ambientales**. Aunque en este caso nos vamos a centrar en los factores genéticos-hereditarios, el normal desarrollo del germen dentario puede verse también afectado por factores ambientales sistémicos (tetraciclinas, flúor) o locales (presión externa, proceso inflamatorio, traumatismos, alteraciones localizadas nerviosas, circulatorio o endocrinometabólico), apareciendo

displasias de esmalte o dentina y anomalías dentarias cuya expresión fenotípica dependerá de la fase del desarrollo dentario en la que hayan actuado estos factores.

El control genético del desarrollo dentario se lleva a cabo mediante dos procesos:

- a) El control de la histogénesis del esmalte y la dentina
- b) La especificación del tipo, tamaño y posición de cada diente.

Los genes implicados en la amelogénesis (AMELX, ANAM, 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.

En 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,anodoncia) que se presentan de forma aislada, sin asociarse a síndrome hereditario alguno.

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 otro 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.

## 5.4 Clasificación de las anomalías dentarias

Lewis y Davis clasifican las anomalías dentarias de la siguiente forma: I. De número, II. De forma, III. De estructura y textura, IV. De color. V, De erupción y exfoliación , y VI De posición.<sup>41</sup>

### 5.4.1 Número

Las anomalías de número se originan en la fase de formación de la lámina dental. Se refieren al aumento o disminución del número de dientes en el arco dentario.<sup>39</sup>

- a. **Agenesia.** Término utilizado para describir la ausencia de uno o más dientes deciduos o permanentes.<sup>42</sup> (**Figura 23.**)<sup>43</sup>



**Figura 23.** Agenesia de tres incisivos inferiores permanentes.

- b. **Oligodoncia.** Ausencia de seis o más dientes de la dentición permanente, dicha ausencia se encuentra fuertemente asociada a síndromes.<sup>44</sup> (**Figura 24**)<sup>45</sup>



Figura 24. Radiografía panorámica donde se observa estado de dentición mixta y la ausencia de 22 folículos permanentes, característico de una oligodoncia.

**c. Dientes supernumerarios.** Todo órgano dentario que se presenta aumentando el número normal de dientes en una de las arcadas o en ambas, esta estructura dental puede parecerse a un diente permanente o temporal.<sup>46</sup> **(Figura 25)**<sup>47</sup>

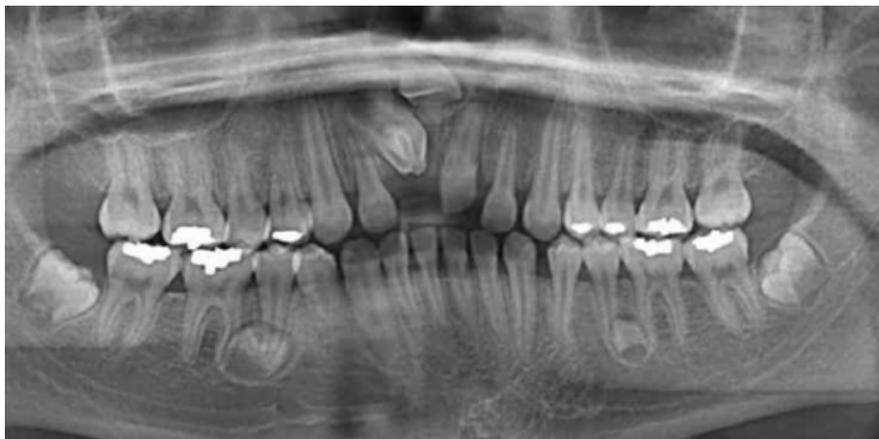


Figura 25. Presencia de dos supernumerarios, OD.35 y 45.

### 5.4.2 Forma

Se originan en la fase de diferenciación morfológica del desarrollo dental.<sup>39</sup>

- a) **Geminación.** Es la división de un germen dentario en dos. Radiográficamente las geminaciones se presentan con una raíz y un canal radicular, pero, con dos coronas y dos cámaras pulpares.<sup>1</sup> **(Figura 26)**<sup>48</sup>



**Figura 26.** En la radiografía observamos una cámara pulpar bífida con un solo conducto radicular amplio, al igual que la raíz.

- b) **Fusión.** Es la unión entre la dentina y/o esmalte de dos o más dientes desarrollados por separado. Con frecuencia se da en la región anterior y en dentición temporal.<sup>1,49</sup> **(Figura 27)**<sup>49</sup>



Figura 27. Fusión bilateral.

c) **Concrescencia.** Forma de fusión en que los dientes están unidos por el cemento, normalmente ocurre cerca al tercio apical y es más frecuente en molares permanentes superiores.<sup>50</sup> (**Figura 28**)<sup>51</sup>



Figura 28. Concrescencia dental.

d) **Taurodontismo.** El término taurodontismo proviene del latín tauros, que significa “toro”, y del griego odus, que significa “diente”; por lo que literalmente taurodontismo significa “diente de toro”. Se usa para describir piezas dentarias e las que la cámara pulpar está verticalmente elongada a expensas de las raíces.<sup>52</sup> (**Figura 29**)<sup>52</sup>



Figura 29. Molares con taurodontismo.

e) **Diente Invaginado \*(dents in dent ).** El dens in dente también se denomina diente invaginado, odontoma invaginado, odontoma compuesto retardado, inclusión dental o dentoid in dente. se caracteriza clínicamente por presentar la corona con leves deformaciones, aunque no siempre llega a ser visible.<sup>53</sup> (**Figura 30**)<sup>54</sup>



Figura 30. Dens in dent.

- f) **Diente Evaginado\* ( dents evaginatus )**. Es una aberración en el desarrollo de un diente que resulta en la formación de una cúspide accesoria cuya morfología se ha descrito como un tubérculo anormal, elevación, protuberancia, extrusión o abultamiento en la superficie oclusal.<sup>55</sup> (**Figura 31**)<sup>56</sup>



Figura 31. Dents evaginatus.

**g) Dilaceración.** Una dilaceración ocurre cuando existe una desviación de la raíz en dirección mesial o distal, formando un ángulo de 90° o más con eje longitudinal normal del diente o raíz.<sup>57</sup> (**Figura 32**)<sup>58</sup>



Figura 32. Dilaceración.

**h) Perlas del Esmalte.** Consisten en una estructura globular de esmalte ectópico que se ubican en las raíces de los dientes temporales y permanentes y cuyo diámetro oscila entre 0.3mm y 4mm.<sup>59</sup> (**Figura 33**)<sup>60</sup>



Figura 33. Perlas del esmalte.

### 5.4.3 Tamaño

Es difícil establecer cuando un diente tiene una variación de tamaño o no, dada la gran variabilidad que existe entre individuos. Normalmente la valoración del tamaño de los dientes se hace en relación con la estructura donde se implantan, es decir, los maxilares. Por ello, una anomalía dentaria de tamaño (en más o en menos) puede deberse a una verdadera alteración del tamaño de los dientes, o a una alteración del tamaño de los maxilares, que dan lugar a una apariencia de dientes mayores o menores de lo normal.<sup>61</sup>

**a) Macrodoncia.** Aumento de tamaño de los dientes.<sup>61</sup> (**Figura 34**)<sup>62</sup>



Figura 34. Macrodoncia del OD 22.

**b) Microdoncia.** Consiste en una reducción en el tamaño de los dientes.<sup>61</sup> (**Figura 35**)<sup>63</sup>



Figura 35. Microdoncia del OD 31

#### 5.4.4 Estructura

- a. **Amelogénesis Imperfecta.** Corresponde a un grupo de desórdenes hereditarios que afectan el desarrollo del esmalte dental en un individuo, afectando la estructura histológica y comprometiendo la apariencia clínica de todos o casi todos los dientes, tanto temporales como permanentes.<sup>64</sup>

La amelogénesis imperfecta se divide en 3 clasificaciones: (**Tabla 3.**)<sup>64</sup>

- I. **Hipoplásmica:** Disminución local o generalizada del espesor del esmalte de los dientes afectados. Clínicamente se observa el esmalte delgado con presencia irregular, en el que la superficie presenta variaciones (lisa, rugosa o con hoyos).
- II. **Hipocalcificada.** El esmalte es débil, friable y con baja resistencia al desgaste, queda de un espesor normal pero con un contenido mineral deficiente. Clínicamente, el esmalte presenta un aspecto de “copos o motas de algodón” debido a la insuficiente mineralización.

**III. Hipomaduración.** Esmalte de grosor y dureza normal, con manchas opacas de color amarillo-café o rojo-café, que tiende más a la fractura que al desgaste.<sup>64</sup>

Tipo AI		Aspecto clínico	Aspecto radiográfico
Hipoplásica ( <i>tipo I</i> )	Hipoplásica, generalizada ( <i>Tipo IG</i> )	Esmalte delgado, rugoso, irregular, bandas, puntos. Dientes pequeños, con diastemasinterdentarios.	Hipoplasia del esmalte, más en los 2/3 coronales. Espesor reducido del esmalte.
	Hipoplásica, localizada ( <i>Tipos I A-F</i> )	Esmalte delgado, rugoso, sólo en parte de la corona.	Hipoplasia difícil de apreciar.
Hipomineralización	Hipocalcificación ( <i>Tipo III</i> )	Esmalte blando y quebradizo. Sufre gran atrición y, al final, sólo persiste a nivel cervical. Dentina expuesta. Color amarillo-anaranjado.	Espesor preeruptivo del esmalte normal. Radiolucidez del esmalte menor que la dentina.
	Hipomaduración ( <i>Tipo II</i> )	Aspecto calcáreo, blanco, marrón, anaranjado.	Esmalte de grosor normal Igual de radiolúcido que la dentina.

**Tabla 3.** Se muestran las características clínicas y radiográficas de las alteraciones del esmalte en cada uno de los tipos de AI.

**b. Dentinogenesis Imperfecta.** Es una condición hereditaria, autosómica dominante. Tiene como característica, piezas dentales con esmalte normal pero con dentina defectuosa, por esta razón el esmalte pierde soporte y tiende a fracturarse, esto origina su coloración translúcida de azulado grisáceo a marrón propia de la enfermedad. Radiográficamente presentan coronas bulbosas, constricción cervical, raíces cortas y una progresiva obliteración pulpar.<sup>65</sup>

El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos y radiológicos. Según los criterios clínicos, radiológicos e histológicos, se clasifican en tres tipos descritos por Shields en 1973.<sup>66</sup>

**I. Tipo I: Asociada a la osteogénesis imperfecta.** Los pacientes presentan una mayor susceptibilidad a las fracturas óseas desde temprana edad. Se afectan ambas denticiones, aunque los dientes temporales se afectan de forma más severa; seguido de los incisivos y primeros molares permanentes. Clínicamente los dientes presentan un color muy variable; desde amarillo-ámbar translúcido al pardo azulado, debido al color anormal de la dentina que brilla a través del esmalte translúcido.

**II. Tipo II: Llamada también dentina opalescente hereditaria.** Clínicamente y radiográficamente no se distingue de la tipo I, aunque en la tipo II ambas denticiones se ven igualmente afectada y la obliteración de la cámara puede suceder incluso antes de la erupción dental. La principal diferencia es que la Tipo II no se asocia con osteogénesis imperfecta.

**III. Tipo III:** Su principal característica es la forma de “campana” o de “concha” de las coronas en la dentición permanente. Los dientes “concha” presentan un grosor de esmalte normal pero un grosor de dentina extremadamente delgada y cámaras pulpares de gran tamaño.<sup>66,67</sup>

#### 5.4.5 Erupción y exfoliación

Los procesos de erupción y exfoliación están íntimamente ligados a los de desarrollo y crecimiento físico, una exfoliación temprana o tardía es un suceso clínico de importancia ya que son manifestaciones clínicas de una alteración en el metabolismo.

- a. Dientes Natales.** Los dientes natales son dientes que aparecen en la cavidad oral en el momento del nacimiento.<sup>67</sup>
- b. Dientes Neonatales.** Los dientes neonatales son los que aparecen durante las primeras semanas de vida.<sup>67</sup> **(Figura 36)**<sup>67</sup>



Figura 36. Diente neonatal.

## **VI. CONCLUSIONES**

Se realizó una investigación detallada sobre las anomalías dentarias que tienen mayor incidencia y vinculación con síndromes que se manifiestan a nivel bucal.

El odontólogo debe reconocer los signos y síntomas bucales que identifican a estos pacientes, para realizar un correcto diagnóstico y aplicar el tratamiento más adecuado.

Como futuros odontólogos tenemos la responsabilidad y el deber de poseer la competencia para determinar cuando los pacientes sindrómicos deben ser atendidos en la consulta rutinaria y cuando deben ser canalizados a nivel hospitalario, sobre todo sí se trata de Pacientes con Necesidades Especiales de Atención.

Es necesario tener conocimiento de las diversas técnicas de control de conducta para atender a cada paciente, sobre todo sí se trata de pacientes sindrómicos infantiles que pueden llegar a nuestra consulta, valores como empatía, paciencia, cariño y respeto deben ser partes integrales de la formación de cualquier odontólogo.

## VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abanto J, Imparato JCP, Guedes-Pinto AC, Bönecker M. Anomalías dentarias de impacto estético en odontopediatría: características y tratamiento. Rev Estomatol Herediana.2012;22:171-178.
2. Lucas SE, Medina CE, Pontigo AP, Robles NL, Lara E, Veras MA, Minaya M, Casanova JF. Dientes natales y neonatales: una revisión de la literatura. Pediatr. (Aaunción) 2017;44:62-70
3. Gómez ME. Campos A. Histología y Embriología Bucal. 3ª.ed. Panamericana, 2009. Pp 83-95
4. Verbel J, Alfaro OA, Torres EA. Avances en la genética de la formación dental: una revisión. Revista Ustasalud 2014; 13:157-164
5. Mendoza A. Desarrollo y erupción dentaria. En: Boj JR. Odontopediatría. 2ª ed. Barcelona: Masson;2005.Pp 55-65.
6. Tiol A, Villanueva RE, Manola LE. Dientes fuera de la cavidad oral, un hallazgo infrecuente. Revista ADM 2017;74:245-251.
7. Tiol A, Villanueva RE, Manola LE. Dientes fuera de la cavidad oral, un hallazgo infrecuente. Revista ADM 2017;74:248.
8. Flores G, Pérez TV, Pérez MM. Malformaciones congénitas diagnosticadas en un hospital general.Revisión de cuatro años. Acta Padiatr Mez 2011;32:101-106.
9. Reverend H.Una reflexión sobre el concepto de síndrome. Rev. Fac. Med 2000;48: 241-242.
10. Moret Y. Enfermedades Généticas que afectan la cavidad bucal. Revisión de la literatura. Acta Odontol. Venez. 2004;42:52-57.
11. Ugarte P. Malformaciones congénitas músculo esqueléticas. Revista Horizonte Médico 2010;10:60-67.

12. López HML, Picco DMI, Lagunes LM. Querubismo, revisión de la literatura y reporte de un caso clínico. *Rev Mex Cir Bucal Max*, 2016;12: 86-92.
13. Sánchez R, Martín M, Ramírez M, Gómez E, Burgueño M. Querubismo: diagnóstico y tratamiento en la edad pediátrica. *Cir Pediatr* 2012;25:56-59.
14. Moret Y. Enfermedades Genéticas que afectan la cavidad bucal: Revisión de la literatura. *Acta Odontol. Venez.* 2004; 42: 52-57.
15. Díaz PA, Hernández JA. Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. *Rev. Estomatol.* 2016;24:26-32.
16. Palma A. Síndrome de pseudo Crouzon: presentación de un caso. *Acta Odontol Venez.* 2002; 40: 39-42.
17. Hoyos M. Síndrome de Crouzon. *Rev. Act. Clin. Med.* 2014;46:2457-2462.
18. Mollinedo MA, Quisbert IJ. Síndrome de treacher Collins (STC). *Rev. Act. Clin. Med.* 2014;46:2437-2441.
19. Leyva JC, Gonzalo R. Síndrome de treacher Collins:revisión de tema y presentación de caso. *Univ. Méd.*2014;55:64-70.
20. Pollo JM, Álvarez MC, Torres AY, Placeres JF, Morales D. Síndrome de Treacher-Collins.Presentación de un caso. *Rev Méd* 2014;36:211-216.
21. Gómez V, Martínez EM, Adanero A, Martín M, Planells P. Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte I). *Odontol Pediatr* 2012;20:190-195.
22. Gómez V, Martínez EM, Adanero A, Martín M, Planells P. Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte II). *Odontol Pediatr* 2013;21:139-145.
23. <https://sindrome-de.com/pierre-robin>

24. Thomas J, Ragavi BS, Raneesha PK, Ahmed NA, Cynthia S, Manoharan D, Manoharan R. Hallermann-Streiff syndrome. Indian J Dermatol 2013;58:383.
25. Acharya S, Mohanty M, Acharya S. Hallermann Streiff Syndrome-The Oral Manifestations in a Child. J Genet Syndr Gene Ther 2015;6:268.
26. Florentín C, Morel Z, Gulino R, Galeano M, Chamorro L, Blanco F. Síndrome de McCune-Albright. Reporte de un caso. Pediatr. (Asunción), 2014; 41: 139-142.
27. <https://www.actaodontologica.com/ediciones/2014/1/art-21/>
28. Costa JA, Franco BC, Carvalbo E. Oral Manifestations in Ellis-Van Creveld Syndrome: Report a case and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 2010;68:456-460.
29. Acharya S, Mohanty M, Acharya S. Hallermann Streiff Syndrome-The Oral Manifestations in a Child. Jgenet Syndr Ther 2015;6:268.
30. Chandra A, Tarekzad MD, Ferdush J. Ellis-Van Creveld Syndrome: A case Report. J Child Health 2016;40:179-182.
31. Cruz M, Luna D, Ramirez J, Saldarriaga W, Isaza C. Ellis Van Creveld: reporte de caso. Rev Chil Pediatr 2014;85:578-583.
32. Huamán GM, Quiroga MI, Martin B, Huamán M. Prenatal diagnosis of chromosomal abnormalities: Chorionic villous sampling and amniocentesis for fetal karyotyping. Rev. Peru. Ginecol. Obstet. 2016;62:269-277.
33. Pérez DA. Síndrome de Down. Rev. Act. Clin. Med. 2014;45:2357-2361.
34. Kaminker P, Armando R. Síndrome de Down. Primera parte: enfoque clínico-genético. Arch Argent Pediatr 2008;106:249-259.
35. Basile H. Retraso mental y genética Síndrome de Down. ALCMEON 2008;15:9-23
36. <https://www.odontologos.mx/pacientes/noticias/2173/lengua-fisurada-una-enfermedad-lingual-benigna>

37. <https://www.gacetadental.com/2014/02/salud-oral-en-el-nino-con-sindrome-de-down-protocolo-de-intervencion-47263/#>
38. Rodríguez K, Clavería RA, Peña M. Algunas características clinicoepidemiológicas del síndrome de Down y su repercusión en la cavidad bucal. *Medisan* 2015;19:1272.
39. Bernal SKK, Cárdenas MMA. Anomalías dentarias de número y forma. Caso clínico. *Arch Inv Mat Inf* 2014;6:9-14.
40. f.d. (Fuente directa)
41. Martín J, Sánchez B, Tarilonte ML, Castellanos L, Llamas JM, López FJ, Segura JJ. Anomalías y displasias dentarias de origen genético-hereditario. *Av. Odontoestomatol* 2012;28:287-301.
42. Arboleda LA, Echeverri J, Restrepo LÁ, Vásquez G, Gómez JC, Manco HA, Pérez CM, Taborda E. Agenesia dental. Revisión bibliográfica y reporte de dos casos clínicos. *Rev Fac Odontol Univ Antioq*;18:47-54.
43. <http://www.kytimplantasdentales.com/blog-agenesia.php>
44. Ponce BS, Morales SI, Ledesma MC, Garcés OM. Síndromes visculados con la anodoncia. *Rev. ADM* 2010;67:62-64.
45. Del Toro L, Sánchez BM, Valdés DC, Pérez O, Trinquete G, De la Torre H. Oligodoncia no sindrómica: presentación de caso. *AMC* 2017;21:667.
46. Rivas J, Dolores M. Diente supernumerario mandibular: caso clínico. *Rev Nac Odontol* 2016;12:79-86.
47. <http://www.cromcuernavaca.com/caso-clinico-3/>
48. <https://radiologiaoral.wordpress.com/2014/06/25/3631/>
49. Bolaños V. Diente fusionado: reporte clínico de caso bilateral. *Odovtos - International Journal of Dental Sciences* 2012;14:95-99.
50. Trevejo AP. Prevalencia de anomalías dentarias evaluadas en radiografías panorámicas en Perú. *Odous Científica* 2014;15:15-25.
51. <http://www.galeno.sld.cu/AnomaDent/paginas/for-03.html>

52. Pérez V, Catalá M, Plasencia E. Taurodontismo: criterios de diagnóstico. *Odontol Pediátr (Madrid)* 2011;2011:155-162.
53. Campos P, Acosta LS, Tenorio F, de la Fuente J. Tratamiento de conductos de un Dens Invaginatus: reporte de un caso. *Univ Odontol* 2012;31:215-220.
54. <http://alteracionesdeladenticion.blogspot.mx/2013/08/ALTERACIONES-DELADENTICIoN.html>
55. Chávez SCM, Mendiola C. Dens evaginatus, tratamiento de absceso apical agudo: reporte de caso. *Rev Estomatol Herediana* 2011;21:34-37.
56. [http://www.carlosboveda.com/Odontologosfolder/odontoinvitadoold/odontoinvitado\\_45.htm](http://www.carlosboveda.com/Odontologosfolder/odontoinvitadoold/odontoinvitado_45.htm)
57. Fuentes R, Arias A, Navarro Pablo, Ottone N, Bucchi C. Morfonetría de premolares en radiografías panorámicas digitales; Análisis de curvaturas radicales. *Int J Morphol* 2015;33:476-482.
58. <http://www.odontocat.com/odontocat/nouod2/pdf/article%20cita%20odt%2035.pdf>
59. Soto J, Moreno S, Moreno F. Antropología dental y periodoncia: relación entre los rasgos morfológicos dentales y la enfermedad periodontal. *Acta Odontol Venez* 2010;48:1-13.
60. [http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com\\_content&task=view&id=128&Itemid=1](http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com_content&task=view&id=128&Itemid=1)
61. Roig M, Morelló S. Introducción a la patología dentaria. Parte 1. Anomalías dentarias. *Rev Oper Dent Endod* 2006;5:51.
62. [http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com\\_content&task=view&id=128&Itemid=1](http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com_content&task=view&id=128&Itemid=1)
63. [http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com\\_content&task=view&id=128&Itemid=1](http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com_content&task=view&id=128&Itemid=1)

64. Hurtado PM, Tobar F, Osorio J, Orozco L, Moreno F. Amelogénesis imperfecta: revisión de la literatura. *Rev Estomatol* 2015;23:32-41.
65. Castro S, Bonilla AR. Dentinogénesis imperfecta: reporte de un caso clínico y revisión literaria. *Odontología Vital* 2017;27:15-22.
66. Rabassa J, Palma C, González Y. Dentinogénesis imperfecta: a propósito de un caso. *Odontol Pediatr* 2011;10:131-139.
67. Montero ME, Casals Y, Valdés L. Alternativa en el tratamiento de la dentinogénesis imperfecta. *Rev Cubana Estomatol* 2015;52:105-111.
68. Souza ACRA, Normandia CS, Melo L.T, López R, Souza LN. Dientes neonatales: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Av Odontoestomatol* 2011;27:253-258.