



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DISPLASIA ODONTOMAXILAR SEGMENTARIA.

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:

MONTSERRAT DÍAZ DELGADO

TUTORA: Esp. ALICIA MONTES DE OCA BASILIO



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



A la UNAM, por abrirme sus puertas para lograr mi sueño.

A la Facultad de Odontología, por darme no solo enseñanzas académicas
sino de vida.

A mi tutora, Esp. Alicia Montes de Oca Basilio, por su infinita paciencia y
entusiasmo. La admiro como profesional y ser humano.

Gracias por sus consejos y por creer en mí.

A mi madre, Gemma Iris, por educarme con amor y sensibilidad, por darme
valores, por motivarme, por tus palabras de aliento, por confiar y creer en mí,
Jamás podré terminar de agradecerte todo lo que me has dado.

Todo lo que soy es por ti. Te amo, mamá.

A mi padre, Miguel Ángel, por tu amor y apoyo incondicional, por inculcarme
disciplina y responsabilidad, por creer en mí, por el esfuerzo y sacrificio, sé
que fue difícil pero lo logramos.

Espero algún día devolverte todo lo que me has dado.

Todo lo que soy es por ti. Te amo, papá.

A mi hermano, Miguel Ángel, por ser mi compañero, mi amigo, y mi
motivación, no tienes idea de lo importante que eres en mi vida.

Te admiro y estoy orgullosa del hombre que eres. Te amo.

A mi hermana, Romina, por ser la luz de mi vida, tu existencia hace todo más
feliz. Sueña en grande, verás que sí se puede. Te amo.

A mis abuelos, Gela y Polin, Jose y Claudio, por su infinito amor y por ser
ejemplo de vida. Los amo.

A mis tías, Fabiola y Lilia, por sus consejos y amor.

Por cuidarme y guiarme con cariño. Las amo.



A mi primo, Edgar, por ser puma de corazón. Gracias por creer en mí.

Te amo.

A Kiara, Oliver, Kiri, Cleo, Murky y Nina, por ser mis compañeros y
confidentes. Los amo.

A la familia Cano Cruz y Cruz Sánchez por hacerme sentir parte de su
familia. Siempre estaré en deuda con ustedes.

A Erik, por tu amor, comprensión y paciencia, por nunca dejarme caer y
ayudarme a crecer, por estar. Esto no hubiera sido posible sin ti.

Soy invencible a tu lado. Te amo.

Ancora imparo.



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	5
OBJETIVO	6
CAPÍTULO 1 EMBRIOLOGÍA FACIAL	7
1.1 Formación de los dientes.....	12
CAPÍTULO 2 ALTERACIONES DEL DESARROLLO	17
2.1 Anomalías dentales.....	18
CAPÍTULO 3 DISPLASIA ODONTOMAXILAR SEGMENTARIA	19
3.1 Etiología.....	20
3.2 Características clínicas.....	20
3.2.1 Manifestaciones orales.....	23
3.2.2 Características radiográficas.....	24
3.3 Histopatología.....	25
3.4 Diagnóstico.....	26
3.4.1 Diagnóstico diferencial.....	27
3.5 Tratamiento.....	31
CONCLUSIONES	32
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	33



INTRODUCCIÓN

El desarrollo craneo facial está influenciado por la interacción entre genes, factores de transcripción, mecanismos de señalización molecular y factores de crecimiento que regulan su formación.

Las alteraciones en el equilibrio entre las moléculas que actúan como señales y los factores de transcripción implicados en el desarrollo producen anomalías de las estructuras orofaciales y dentales.

La displasia odontomaxilar segmentaria es una alteración del desarrollo poco frecuente, que involucra estructuras de origen ectodérmico y mesodérmico de una región odontomaxilofacial.

Se caracteriza por presentar alteración unilateral del maxilar, defectos en el crecimiento y maduración del hueso, dientes y tejido gingival; en algunos casos hallazgos cutáneos ipsilaterales.

Clínicamente se puede observar asimetría facial no progresiva, retraso en la erupción de dientes deciduos y agenesia de premolares del sector afectado, entre las manifestaciones cutáneas más comunes se encuentran la hipertrichosis, eritema facial, hipopigmentación del labio y nevo de Becker.

Para establecer el diagnóstico de displasia odontomaxilar segmentaria es necesario identificar sus características clínicas y radiográficas, lo que es complicado debido a que el número de casos reportados en la literatura no son suficientes para describir de manera completa esta patología, además por su similitud con otras alteraciones orales el diagnóstico definitivo se determina por medio de un estudio histopatológico.



OBJETIVO

Identificar las características clínicas, manifestaciones orales, radiográficas e histopatológicas en el paciente con displasia odontomaxilar segmentaria.



CAPÍTULO 1 EMBRIOLOGÍA FACIAL

El desarrollo facial es un proceso complejo que se relaciona con interacciones entre varios tejidos embrionarios, desplazamientos y multiplicación celular, regulados a nivel molecular por la influencia inductora de centros de señalización y una serie de factores de transcripción que controlan el patrón morfogenético.^{1, 2, 3, 4}

Los componentes tisulares que conforman la cara proceden del endodermo de la faringe, el ectodermo craneal, el mesodermo de la placa paraxial y del mesénquima de la cresta neural.

Durante el primer mes de vida embrionaria aparecen cuatro pares de bolsas laterales que provienen de la porción faríngea del intestino anterior, conocidas como bolsas faríngeas, las cuáles se encuentran revestidas por endodermo; este tejido ejerce una influencia sobre el desarrollo facial por la exposición de ácido retinoico, las señales del factor de crecimiento fibroblástico-8 (FGF-8) y de la proteína de señalización Sonic Hedgehog (SHH) que inducen al ectodermo craneal.

Las células de la cresta neural que se originan de las regiones del prosencéfalo, mesencéfalo y rombencéfalo del tubo neural, son diana para las señales del centro señalizador denominado zona ectodérmica facial situado en el ectodermo craneal suprayacente, el cual es responsable de la morfogénesis de la porción inferior de la cara.

El mesénquima de la cresta neural de las regiones faciales media y superior, derivan principalmente de una región comprendida entre el prosencéfalo y los dos primeros segmentos del romboencéfalo llamados rombómeros (R1-R2), cuyo patrón está determinado por la expresión del gen Hox.^{1, 5}



La señalización de la proteína morfogénica ósea (BMP) regula la expresión de la proteína Wingless 1 (WNT1), para que las células de la cresta neural se transformen de epitelio a mesénquima e inicien su migración hacia los arcos faríngeos, así mismo la proteína SHH promueve la diferenciación y estructuración del mesénquima.^{1, 3, 5}

Al principio de la cuarta semana de vida intrauterina comienzan a desarrollarse los arcos faríngeos, constituidos por un núcleo de tejido mesenquimatoso que procede del mesodermo de la placa paraxial y de la cresta neural; cada arco se encuentra revestido en la parte externa por ectodermo y en la interna por epitelio de origen endodérmico, consta de componentes musculares y nerviosos, un vástago cartilaginoso y una arteria.

Las señales del FGF-8 son fundamentales en la diferenciación del mesénquima del primer arco faríngeo y su desarrollo está controlado por el factor de transcripción Otx-2.^{1, 2, 3, 5}

Durante esta semana aparecen cinco mamelones o procesos faciales alrededor de una depresión conocida como boca primitiva o estomodeo, estas estructuras consisten en una prominencia frontonasal que forma el borde superior del estomodeo, dos procesos maxilares que se ubican lateralmente y en posición caudal dos procesos mandibulares.³

El crecimiento y morfogénesis de los diferentes procesos faciales depende de las interacciones entre el ectodermo y el mesénquima, debido a la influencia del segmento muscular 1 (Msx-1) del gen homeobox y de las señales de las proteínas WNT que estimulan la proliferación celular incrementando la masa de dichas estructuras.^{1, 2, 4, 5, 6}

El primer arco faríngeo contribuye a la formación de los procesos maxilares y mandibulares, la dermis y las mucosas de la cara que provienen del mesodermo de la placa paraxial, asimismo de la musculatura originada del endodermo de la faringe. ^{1, 2, 3, 5}

Al final de la cuarta semana de vida intrauterina se originan a ambos lados de la prominencia frontonasal unos engrosamientos que corresponden a las placodas ectodérmicas nasales, las cuales durante la quinta semana se evaginan para formar a cada lado un proceso nasal medial y otro proceso nasal lateral, derivados respectivamente de las células de la cresta neural prosencefálica y mesencefálica. ^{1, 3, 5} Figura 1

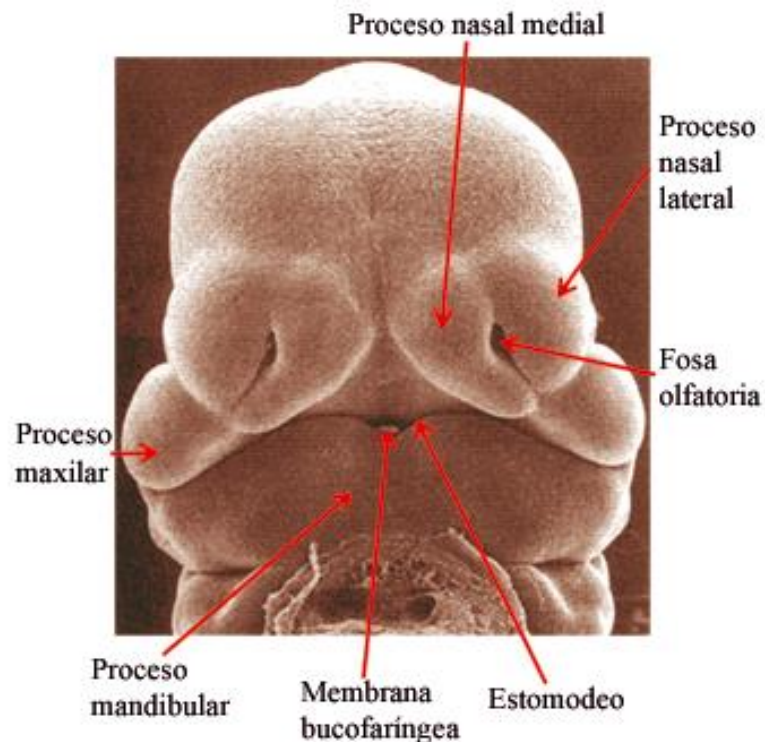


Figura 1 Procesos faciales en un embrión de 5 semanas. ⁷



La organización de los procesos maxilares y mandibulares es inducida por el agrupamiento en los patrones de expresión del factor de transcripción Dlx y su desarrollo depende de diferentes factores de crecimiento, principalmente de la BMP. ^{1, 6}

La proliferación del mesénquima de las apófisis de los procesos maxilares da como resultado un crecimiento en sentido medial, que provoca la unión de los epitelios superficiales de contacto de cada proceso con su homólogo y con las prominencias nasales mediales, no solamente en la superficie sino a un nivel más profundo. ^{3, 5}

De la fusión de los procesos nasales mediales se produce el segmento intermaxilar precursor del componente maxilar, el paladar primario y el surco subnasal del labio superior. Al final de la sexta semana cada proceso maxilar comienza a fusionarse con las prominencias nasales laterales que contribuyen en la formación del labio superior. ^{3, 5}

El paladar definitivo se integra principalmente por el paladar primario o proceso palatino medio y dos procesos palatinos laterales, procedentes de las proyecciones mesenquimatosas que se extienden desde las porciones internas de los procesos maxilares. En el crecimiento de estas estructuras intervienen el FGF-10 producido en el mesénquima de los procesos palatinos, el cual se encuentra ligado a un receptor en el ectodermo, lo que induce la liberación de SHH y de la BMP-2 en el mesénquima, junto con Msx-1 interaccionan con la BMP-4 estimulando la proliferación celular.

A medida que se produce un desarrollo progresivo de hueso en el paladar primario, este se transforma en una estructura ósea triangular conocida como premaxilar del maxilar, donde se forman los cuatro dientes incisivos y la encía correspondiente. ^{1, 3, 5, 6}

Durante la séptima semana los procesos palatinos laterales, ascienden hasta adoptar una posición horizontal por encima de la lengua, debido a la liberación de ácido hialurónico en el mesénquima de los procesos palatinos, posteriormente se fusionan en la línea media y con el paladar triangular primario creando el rafé palatino medio y el paladar duro. ^{1, 3, 5}

Alrededor de la octava semana de gestación, se produce el crecimiento del tabique nasal desde la prominencia frontonasal, el cual desciende hasta alcanzar las partes posteriores de los procesos palatinos formando el paladar blando o secundario, esta coalescencia hacia la novena semana ocasiona la separación de las cavidades oral y nasal. ^{1, 3, 6} Figura 2

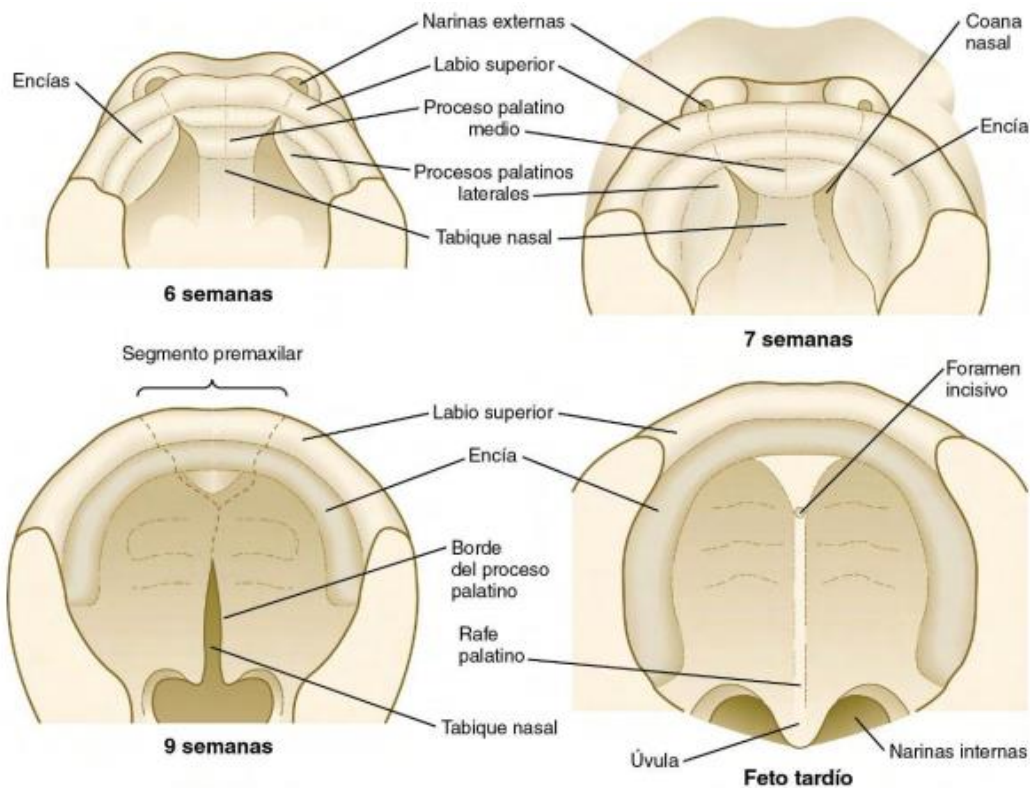


Figura 2 Desarrollo del paladar. ¹



Los labios y las encías comienzan a desarrollarse a partir de un engrosamiento lineal del ectodermo denominado lámina labiogingival, la cual crece en el mesénquima subyacente, posteriormente la mayor parte de esta lámina degenera de manera gradual dejando un surco labiogingival entre los labios y las encías, la porción que persiste en el plano medio forma el frenillo del labio superior que se fija a la encía.³

Las células mesodérmicas procedentes del primer y segundo arco faríngeo invaden las estructuras óseas de la cara, originando los músculos faciales; del primer arco faríngeo provienen los músculos de la masticación (temporal, masetero y pterigoideos) inervados por la rama maxilar y mandibular del nervio trigémino; del segundo arco faríngeo se derivan los músculos de la expresión facial inervados por el nervio facial.^{1, 3, 5}

El mesénquima del primer arco contribuye en formación de la piel de la cara, cuya inervación sensitiva proviene de las ramas oftálmica, maxilar y mandibular del trigémino.^{3, 5}

1.1 Formación de los dientes

La odontogénesis se inicia en la sexta semana de vida intrauterina a través de interacciones entre el epitelio oral y el mesénquima procedente de las células de la cresta neural.

La diferenciación celular y estructuración de cada diente se genera por la expresión combinada de genes Hox en el mesénquima, estos codifican factores de transcripción que inician cascadas de otros genes; además intervienen señales que provienen de las proteínas, factores de crecimiento y moléculas de señalización que regulan la posición, número y forma de los dientes en el maxilar y la mandíbula.^{1, 5, 6, 8, 9}



En el maxilar y la porción proximal de la mandíbula se expresan los genes que contienen homeobox Dlx-1, Dlx-2 y Barx-1 que participan en la formación de los molares, además la BMP-4 que actúa distalmente activando a los factores Msx-1 y Msx-2 para guiar la formación de los incisivos. ¹

Durante la etapa de iniciación del desarrollo dental el factor de transcripción Lef-1 estimula la secreción del FGF-8 en el ectodermo, además esta estructura produce BMP-2 y BMP-4 que regulan la acción del FGF-8; en el mesénquima las señales epiteliales inducen la expresión de Pax-9, Msx-1, Msx-2, BMP-4 y Lef-1, así como receptores de los factores de crecimiento fibroblástico FGFR-1c y FGFR-2b, que se expresan en todo el epitelio oral y dental.

Estas interacciones moleculares inducen la proliferación de células de la capa basal del ectodermo, dando lugar a una banda gruesa de epitelio conocida como lámina dental, que es el primordio del órgano del esmalte.

A lo largo de la lámina dental se forma la placoda dental que funciona como el primer centro de señalización al secretar factores de crecimiento y moléculas como FGF-8, BMP-4 y genes SHH, que desencadenan en el mesénquima subyacente la expresión de Pax-9, Msx-1, Msx-2 y Egr-1, además de las moléculas de la matriz extracelular tenascina y sindecán, que estimulan el crecimiento de estas estructuras y comienzan a adquirir la forma de brotes o yemas dentales.

La proliferación epitelial origina que la superficie profunda de la yema comience a invaginarse, debido a las señales inductivas que emanan del mesénquima que ahora actúan sobre el ectodermo, lo que da inicio a la fase de copa o casquete y coincide con la etapa de morfodiferenciación. ^{1, 5, 6, 9}



Durante el periodo de morfodiferenciación se observan el órgano del esmalte, la papila dentaria y el saco dentario, tres estructuras embrionarias fundamentales para el desarrollo dentario, el primero se origina en el ectodermo y los dos últimos en el ectomesénquima.

El órgano del esmalte se conecta al epitelio oral por un pedículo de lámina dental, está compuesto por el epitelio dental externo ubicado sobre la superficie del casquete, el epitelio dental interno o preameloblástico y el órgano dental o retículo estrellado que se encuentra entre estas capas epiteliales.

Alrededor de la octava semana de vida intrauterina, por debajo del epitelio dental interno se desarrolla una condensación de tejido conectivo que da origen a la papila dental; la influencia inductiva del mesénquima de esta estructura genera que un grupo de células ectodérmicas deje de dividirse en el vértice del epitelio, dando origen a una masa celular denominada nudo de esmalte.

El nudo de esmalte es responsable de la disposición y crecimiento de las cúspides, asimismo actúa como el segundo centro de señalización, ya que estimula la proliferación de células del casquete dental al producir una serie de moléculas transductoras de señales como SHH, FGF-4, BMP-2, BMP-4, BMP-7 y WNT-10b.

En los dientes posteriores existen nudos de esmalte secundarios que regulan la morfogénesis de cada región cuspidéa, su localización y secuencia espacial están determinadas por las moléculas p21 y ectodina, inducidas por la BMP-4.^{1, 5, 6, 9}

A medida que el germen dental crece, se profundiza la invaginación y adquiere un aspecto de campana, al mismo tiempo las células del nudo de esmalte experimentan un proceso de apoptosis, concluyendo su función inductiva. ^{1, 5, 6, 9} Figura 3

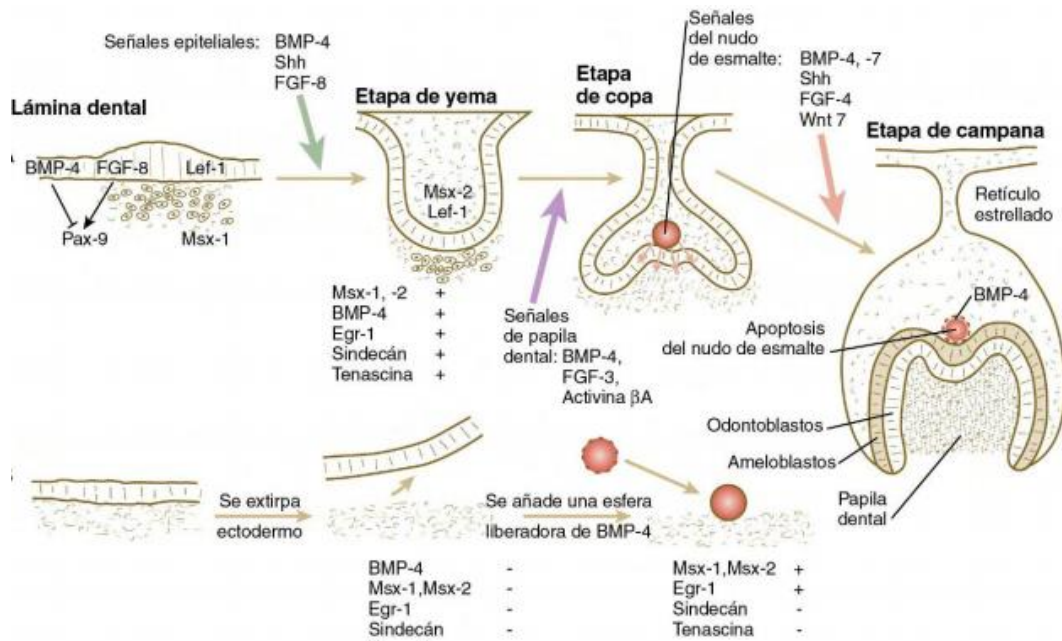


Figura 3 Interacciones inductivas durante la odontogénesis. ¹

Las interacciones entre las células epiteliales y mesenquimatosas dan inicio a la etapa de histodiferenciación, momento en el que empiezan a surgir varias capas de células escamosas entre el retículo estrellado y el epitelio dental interno, lo que se denomina estrato intermedio.

Las células del epitelio dental interno se diferencian en ameloblastos y las células mesenquimatosas de la papila dental adyacente en odontoblastos, simultáneamente se condensa el mesénquima alrededor del germen y se torna más fibroso, lo que origina al saco dental. ^{1, 5, 6, 9}



En las etapas tardías de la fase de campana, los ameloblastos comienzan a secretar precursores de esmalte, los odontoblastos predentina y las células del saco dental producen los tejidos del periodonto. ^{1, 5, 6, 9}

Cuando aumenta el grosor del esmalte, los ameloblastos se retiran hacia el retículo estrellado dejando temporalmente una membrana fina sobre la superficie del esmalte denominada cutícula dental.

Con el engrosamiento de la capa de dentina, los odontoblastos se retraen hacia el interior de la papila dental y al mismo tiempo las células de esta estructura forman la pulpa que contiene los vasos sanguíneos y nervios del diente.

La formación radicular comienza cuando las capas epiteliales dentales penetran en el mesénquima subyacente y ha finalizado la producción de esmalte, entonces las células mesenquimatosas del exterior que están en contacto con la dentina de la raíz se diferencian en cementoblastos, que producen el cemento del diente y en el exterior de esta capa el mesénquima origina el ligamento periodontal, que sujeta el diente al maxilar o a la mandíbula.

La capa de odontoblastos persiste durante toda la vida del diente y suministra predentina de forma continua, mientras se deposita más dentina la cavidad de la pulpa se estrecha hasta formar un canal, la raíz se alarga y comienza su erupción a través de la encía hacia la cavidad oral.

Durante el tercer mes de vida intrauterina es posible encontrar un esbozo del diente permanente asociado a la lámina dental, cerca del órgano del esmalte, el cual sigue las mismas etapas de desarrollo que el diente deciduo. ^{1, 5}



CAPÍTULO 2 ALTERACIONES DEL DESARROLLO

La estructura básica de la cara queda establecida entre la cuarta y la octava semanas de vida intrauterina, sin embargo los cambios en la proporcionalidad de las distintas regiones continúan hasta la adolescencia, en particular la región media de la cara. ¹

Las células de la cresta neural son imprescindibles para la formación de la mayor parte de la región craneofacial, por lo que la alteración del desarrollo de estas células provoca malformaciones craneofaciales; estas pueden producirse por un cierre precoz de las suturas del esqueleto craneofacial o por un desorden intrínseco en el proceso de desarrollo de las diferentes estructuras faciales, como los síndromes del primer y segundo arcos faríngeos. ^{5, 10}

Teniendo en cuenta el perfecto equilibrio entre las moléculas que actúan como señales y los factores de transcripción implicados en el desarrollo de los arcos faríngeos, las alteraciones en la función de los genes, ya sea por mutación o por la acción de teratógenos como el alcohol, pueden producir una anomalía morfológica. ^{1, 5}

Las moléculas transductoras de señales FGF-8 y SHH procedentes de la zona ectodérmica facial estimulan la proliferación celular en el mesénquima de la cresta neural del proceso frontonasal, la ausencia de tales señales produce un aumento de la muerte celular en dicha región, así como una disminución de la proliferación celular, lo que da lugar a diversos defectos mediofaciales, del mismo modo el déficit o exceso de ácido retinoico pueden producir defectos similares. ¹



2.1 Anomalías dentales

Entre los factores que afectan el desarrollo dental se encuentran las influencias genéticas y ambientales, las cuales originan anomalías dentarias que se expresan con distintos grados de severidad, desde el atraso cronológico en la odontogénesis hasta la ausencia completa del germen dentario o agenesia.^{5,9}

El gen Msx-1 regula la señalización e interacción de tejidos durante las etapas tempranas del desarrollo dental, cuando existe ausencia o mutación de este gen se produce agenesia de segundos premolares y terceros molares permanentes.

Las mutaciones del gen Pax-9 se asocian con la agenesia y defectos en el desarrollo de los dientes posteriores, debido a que pertenece a una familia de factores de transcripción, es un regulador importante durante la organogénesis y puede actuar como desencadenante de la diferenciación celular.^{1,9}



CAPÍTULO 3 DISPLASIA ODONTOMAXILAR SEGMENTARIA

Las displasias afectan a un determinado número de enfermedades que se presentan durante el desarrollo o crecimiento del ser humano, son heterogéneas en su forma de presentación clínica, patrón de herencia y en la base molecular subyacente; pueden atribuirse a un déficit del componente tisular normal, mutaciones genéticas, acumulación de metabolitos intermediarios o irregularidades en los mecanismos que regulan el desarrollo del tejido osteocartilaginoso.^{11, 12, 13}

La displasia odontomaxilar segmentaria es una patología del desarrollo no hereditaria, de carácter no progresivo que involucra estructuras de origen ectodérmico y mesodérmico de un sector de la región odontomaxilofacial, presenta defectos en la maduración del tejido óseo, encía y dientes de la zona afectada.¹⁴

Fue descrita por primera vez en 1987 por Miles, Lovas y Cohen, quienes originalmente la denominaron displasia hemimaxilofacial; en 1990, Danforth y colaboradores la nombraron displasia odontomaxilar segmentaria para resaltar las anomalías dentales importantes en su diagnóstico.

Welsch y Stein, en 2004 proponen utilizar el término HATS por sus siglas en inglés, que resumen sus principales características como el agrandamiento hemimaxilar, asimetría facial, anomalías dentales y cambios dermatológicos, sin embargo, dado que no todos los pacientes presentan hallazgos cutáneos y la asimetría facial no siempre es evidente, la mayoría de los autores están de acuerdo en que displasia odontomaxilar segmentaria es la terminología más apropiada.^{14, 15, 16}



Azevedo y colaboradores, en 2013 contabilizaron 50 casos reportados en la literatura científica, por lo que la prevalencia de esta alteración no ha sido establecida. ^{14, 17}

El diagnóstico se realiza durante la primera década de vida en una edad promedio de 9 años, se manifiesta mayormente en hombres en una razón de 1.8:1 y el lado derecho e izquierdo del maxilar se encuentran afectados en la misma proporción. ¹⁷

3.1 Etiología

La etiología de la displasia odontomaxilar segmentaria es desconocida, aunque se ha relacionado a mutaciones genéticas que codifican proteínas colágenas, agentes teratogénicos, hipertiroidismo, alteraciones bioquímicas y en el desarrollo óseo, tanto en el sentido estructural como de remodelamiento. ^{10, 11, 12}

Es posible que exista un defecto unilateral del desarrollo que involucra el primer y segundo arcos faríngeos, una infección viral o bacteriana de las ramas de la división maxilar del nervio trigémino o un trastorno del desarrollo en útero que afecte a una célula progenitora, ocasionando alteraciones en la morfogénesis de los tejidos ecto-mesodérmicos en un segmento del maxilar superior y en los tejidos faciales. ^{14, 17}

3.2 Características clínicas

Clínicamente, se presenta con asimetría facial no progresiva, compromiso maxilar gingivo-dento-alveolar ipsilateral, desde la eminencia canina hasta la tuberosidad maxilar y puede presentar lesiones cutáneas faciales. Figura 4



Figura 4 Asimetría facial. ¹⁸

Las alteraciones cutáneas faciales son variables y afectan arriba del 48% de los pacientes, entre las más comunes se encuentra la hipertrichosis que se manifiesta únicamente en hombres, eritema, y nevo de Becker. Figura 5

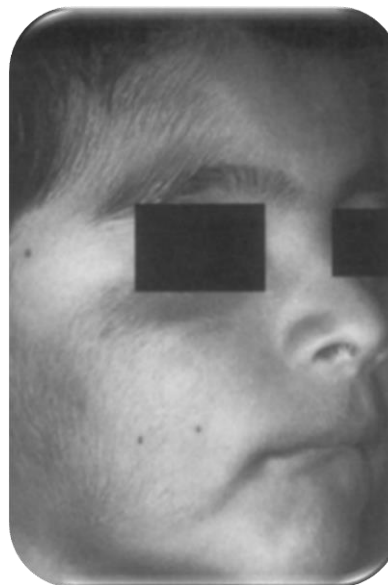


Figura 5 Hipertrichosis. ¹⁵

En algunos casos puede presentarse un nevo veloso, hipopigmentación o hiperpigmentación, discontinuidad del borde bermellón, depresión de la mejilla, pestañas ectópicas e incremento en el número de nevos melanocíticos. Figura 6



Figura 6 Hiperpigmentación. ¹⁹

Othman y colaboradores, clasificaron la displasia odontomaxilar segmentaria de acuerdo a sus características clínicas en dos tipos; el tipo I o clásico que presenta manifestaciones gingivo-dento-alveolares sin afectación facial extraoral y el tipo II o cutáneo con afectación dermatogingivo-dento-alveolar, este último se divide en cuatro subtipos (tabla 1) ²⁰.

Clasificación de acuerdo a sus características clínicas	
Tipo I	Clásico con manifestaciones gingivo-dento-alveolares sin afectación facial extraoral
Tipo II	Tipo IIa: Hipertrichosis
	Tipo IIb: Pigmentaria
	Tipo IIc: Eritematoso
	Tipo IId: Defecto comisural

Tabla 1 Clasificación de la displasia odontomaxilar segmentaria.

Es posible encontrar combinaciones entre los subtipos, por ejemplo el tipo IIab que presenta hipertrichosis y pigmentación; tipo IIabd con hipertrichosis, pigmentación y defecto comisural y el tipo IIbc con características eritematosas y pigmentarias.²⁰

3.2.1 Manifestaciones orales

Los pacientes con displasia odontomaxilar segmentaria presentan un agrandamiento unilateral del maxilar posterior en sentido vestibulo-lingual, no progresivo que involucra tejido óseo y gingival.¹⁶ Figura 7



Figura 7 Agrandamiento de la hemimaxila izquierda.¹⁸

Las alteraciones dentales que pueden presentarse son hipoplasias del esmalte, dientes retenidos de ambas denticiones, agenesia de premolares y retardo en la erupción, incremento en el espacio interdental, desplazamiento distal de los molares permanentes, anomalías de tamaño, en algunos casos coronas y raíces alargadas en ambas denticiones. Figura 8



Figura 8 Hipodoncia e incremento del espacio interdental. ²¹

3.2.2 Características radiográficas

Radiográficamente, se observa hueso esclerótico con un patrón de trabeculación ósea engrosada e irregular que produce una opacidad mal definida y reducción del tamaño del seno maxilar. Figura 9



Figura 9 Hueso esclerótico y reducción del tamaño del seno maxilar. ¹⁶

Los dientes pueden mostrar resorción radicular, contornos difusos que parecen mezclarse con el hueso circundante, ausencia de una lámina dura visible y del espacio del ligamento periodontal, además, la cámara y los canales pulpares mal definidos, agenesia de premolares y si están presentes pueden observarse con defectos en su estructura.^{17, 20}

3.3 Histopatología

Histológicamente, presenta engrosamiento inespecífico no inflamatorio del tejido conjuntivo y fibrosis de los tejidos gingivales, el hueso alveolar muestra ausencia de hueso laminar maduro y presencia de trabéculas gruesas de tejido óseo inmaduro con prominentes líneas reversas, entre estas se dispone tejido conjuntivo sin elementos inflamatorios y abundante vascularización, además de falta de actividad osteoblástica y osteoclástica.^{17,}

²⁰ Figura 10

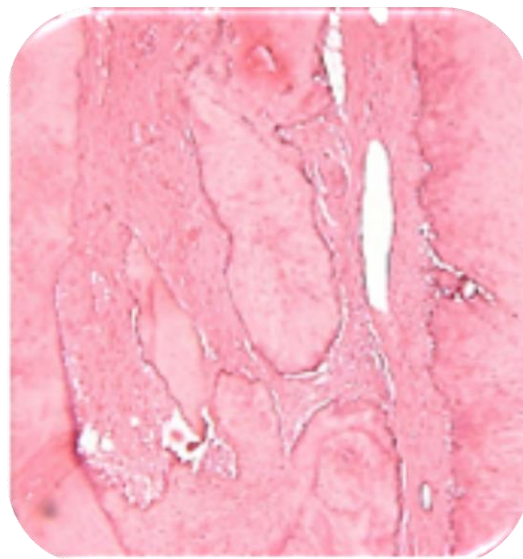


Figura 10 Características histológicas del hueso alveolar displásico.¹⁹

A nivel dental se presentan defectos tubulares en la dentina circumpulpar, irregularidad de la interfase dentina-pulpa con pseudo-inclusiones, cámaras pulpares y canales radiculares agrandados, observándose tejido fibroso en su interior, en ocasiones con cálculos pulpares y deficiencia focal en la capa odontoblástica.²⁰ Figura 11

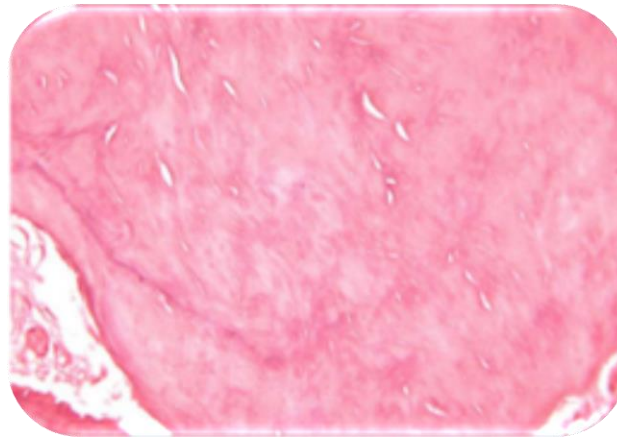


Figura 11 Líneas reversas en dentina displásica.¹⁹

3.4 Diagnóstico

El diagnóstico se realiza por las características clínicas presentes en el paciente, principalmente el agrandamiento maxilar y gingival de la zona afectada, es importante analizar todas las alteraciones tanto regionales como locales, asimismo los datos imagenológicos e histopatológicos, aunque estos últimos no son por sí mismos patognomónicos.

3.4.1 Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de la displasia odontomaxilar segmentaria incluye la displasia fibrosa monostótica, odontodisplasia regional, fibromatosis gingival, hipertrofia hemifacial segmentaria y varios tumores odontogénicos benignos; las similitudes clínicas entre estas patologías hacen que el examen histopatológico sea necesario para establecer con precisión el diagnóstico y excluir otras entidades patológicas.

La displasia fibrosa monostótica se caracteriza por expansión maxilar, radiográficamente se observa un trabeculado óseo alterado, aunque a diferencia de la displasia odontomaxilar segmentaria en esta alteración no se encuentran afectados los tejidos blandos ni los dientes, además el agrandamiento óseo y gingival vestibulo-lingual a menudo está fuera de proporción con las regiones no afectadas.^{16, 20} Figura 12

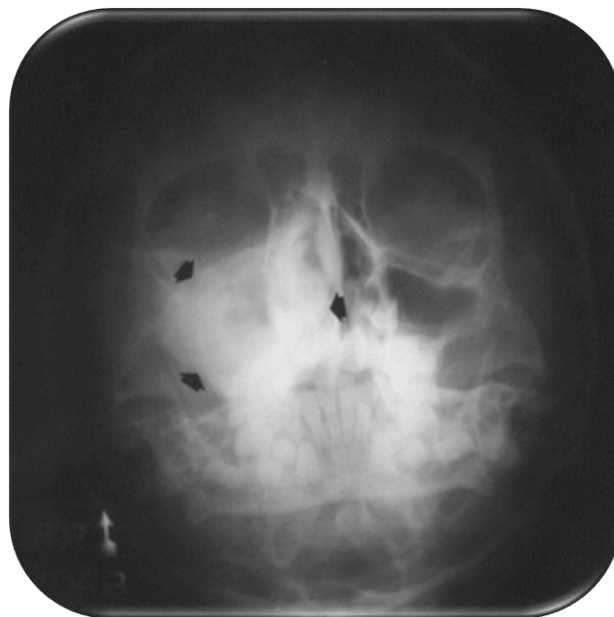


Figura 12 Características radiográficas en la displasia fibrosa.²²

En la odontodisplasia regional se encuentra retraso en la erupción y alteración de la morfología dental, los dientes afectados comúnmente involucrados son los caninos e incisivos, radiográficamente se presentan como dientes pálidos y tenues con falta de contraste entre la dentina y el esmalte, además puede presentar tumefacción de tejidos blandos, sin embargo, está ausente la expansión alveolar vestibulo-lingual y generalmente no existe agenesia de premolares.^{16, 20} Figura 13

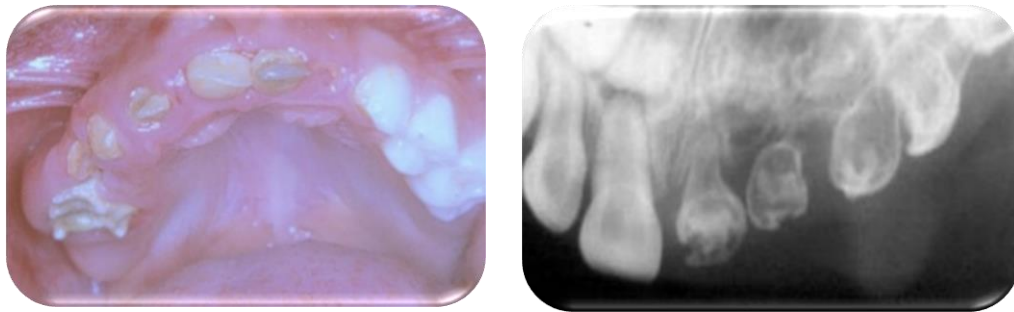


Figura 13 Características clínicas y radiográficas de la odontodisplasia regional.²³

La fibromatosis gingival se puede considerar en el diagnóstico diferencial debido a que presenta agrandamiento maxilar y encía fibrosa en el área premaxilar, histológicamente se observa un aumento del tejido conectivo que contiene fibras gruesas de colágeno, fibroblastos jóvenes y escasos vasos sanguíneos, el epitelio es denso con prolongaciones papilares e hiperqueratosis. Para descartar esta condición es necesario realizar un examen radiográfico, ya que el tejido óseo y dental no se encuentra afectado.

^{20, 24} Figura 14



Figura 14 Características clínicas de la fibromatosis gingival. ²⁵

La hipertrofia hemifacial congénita se caracteriza por un agrandamiento oral y facial unilateral, por lo general evidente desde el nacimiento e involucra tejidos blandos, hueso, lengua, paladar y dientes, los cuales pueden presentar erupción y exfoliación prematura. ⁶

Las lesiones vasculares como el hemangioma central se observan con mayor frecuencia en pacientes de entre 10 y 20 años de edad, las imágenes radiográficas pueden mostrar una apariencia de panal de abejas o burbujas de jabón, en ocasiones resorción radicular de los dientes de la zona afectada que frecuentemente es la región posterior de la mandíbula. ^{20, 26}

Entre los tumores benignos que surgen dentro del hueso y que pueden considerarse en el diagnóstico diferencial de la displasia odontomaxilar segmentaria, se incluyen el fibroma cemento-osificante, mixoma odontogénico, odontoma y tumor odontogénico epitelial calcificante. ²⁰

El fibroma cemento-osificante es un tumor osteogénico, radiológicamente se observa como una lesión unilocular bien delimitada y en su interior presenta diversos patrones radiopacos, dependiendo del grado de mineralización de la lesión; además puede asociarse a resorción radicular y desplazamiento de las raíces contiguas. ²⁷



El mixoma odontogénico, radiográficamente se caracteriza por una zona radiolúcida multilocular con aspecto de burbujas de jabón o panal de abejas, histológicamente la lesión se compone de células mesenquimatosas fusiformes indiferenciadas, ampliamente dispersas en una sustancia fundamental mucoide no fibrilar, además puede presentar áreas focales de colágeno e hialinización externa de vasos sanguíneos.²⁸

El odontoma es un tumor odontogénico, el de tipo compuesto está formado por múltiples estructuras semejantes a dientes pequeños, conocidos como dentículos, dispuestos en un patrón ordenado, se presentan principalmente en la zona anterior del maxilar. El odontoma complejo se compone por conglomeraciones amorfas de tejido odontogénico dispuesto en un patrón desordenado, radiográficamente se observa como una lesión con bordes radiopacos definidos y en su interior muestra múltiples zonas radiopacas de diversos tamaños bien diferenciados, también se puede observar como una masa amorfa radiopaca, difusa, con un halo radiolúcido, frecuentemente en la zona posterior de la mandíbula.²⁹

El examen radiográfico del tumor odontogénico epitelial calcificante, puede mostrar diferentes características, puesto que esta alteración atraviesa por tres fases evolutivas, durante la primera fase es totalmente radiolúcido, parecido un quiste dentígero, posteriormente aparecen pequeñas calcificaciones intratumorales y en la última fase se observa como una imagen en panal de abeja a causa de la destrucción ósea y la calcificación tumoral, las lesiones grandes pueden ser multilobuladas, similar al ameloblastoma.



Histológicamente, el tumor consta de grandes masas de células epiteliales, poliédricas, de núcleos hipercromáticos, separadas por un escaso tejido conjuntivo, entre ambos componentes se localiza un acúmulo homogéneo de eosinófilos de naturaleza amiloide que se calcifican progresivamente, conocidos como anillos de Liesegang.³⁰

3.5 Tratamiento

La displasia odontomaxilar segmentaria se mantiene sin un protocolo definido, el manejo odontológico debe incluir especialistas en odontopediatría, ortodoncia, periodoncia, prótesis bucal e implantología, ya que el tratamiento definitivo se debe posponer hasta después de la pubertad.

En el paciente pediátrico es necesario dar un adecuado seguimiento durante el crecimiento y desarrollo e ir tratando las complicaciones conforme se vayan presentando, es importante llevar acabo tratamientos preventivos y en algunos casos restaurativos, debido a las alteraciones en la estructura dental, asimismo realizar ventanas quirúrgicas para permitir la erupción de los molares deciduos.¹⁷



CONCLUSIONES

Es necesario conocer los procesos biológicos, morfológicos y genéticos que ocurren durante la organogénesis de las estructuras orofaciales, para entender las alteraciones que se presentan en las diferentes etapas de desarrollo del paciente pediátrico.

La displasia odontomaxilar segmentaria es una alteración que afecta las estructuras faciales del paciente, por lo tanto influye en el desarrollo de la personalidad y en su integración social.

La frecuencia de las manifestaciones cutáneas faciales y la afectación gingivo-dento-alveolar coloca a los dermatólogos y odontólogos en una posición ideal para establecer el diagnóstico oportuno.

El tratamiento debe ser multi e interdisciplinario con el propósito de mejorar las repercusiones estéticas y funcionales, así como el pronóstico del paciente.

En la actualidad, se desconoce la etiología y patogenia de la displasia odontomaxilar segmentaria, por lo que es importante identificar y reportar los casos.

La bioingeniería ha propuesto alternativas futuras para la regeneración y reparación tisular, al permitir opciones biológicas de tratamiento en anomalías dento-maxilo-cráneo-faciales.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carlson B. M. Embriología humana y biología del desarrollo. 4ª ed. Michigan: Elsevier; 2009.
2. Sorolla P. J. P. Anomalías craneofaciales. Rev. Med. Clin. Condes - 2010; 21(1) 5 – 15.
3. Moore K. L. Embriología clínica. 8ª ed. Manitoba: Elsevier; 2008.
4. Arias D, Astudillo M, Rayo J, Vallejo D, Moreno F. Generalidades de la señalización molecular durante el desarrollo embrionario: El caso del Sonic Hedgehog. 2016;2(2):24–31.
5. Sadler T.W. Embriología médica. 12ª ed. Utah: Wolters Kluwer Health; 2012.
6. Revuelta R. La cavidad bucal del nacimiento a la infancia: Desarrollo, patologías y cuidados. Perinatología y Reprod Humana. 2009;23(2):82–9.
7. Disponible en:
<http://gsdl.bvs.sld.cu/greenstone/collect/estomato/index/assoc/HASH01be.dir/fig10.3.png>
8. Ceballos DO, Espinal GE, Jones M, Anomalías M. Anomalías en el Desarrollo y Formación Dental: Odontodisplasia Development Abnormalities and Dental Training: Odontodysplasia. Int J Odontostomat. 2015;9(1):129–36.
9. Verbel BJ, Alfaro VOA, Torres MEA. Avances en la genética de la formación dental: una revisión. Revista Ustasalud 2014;13(2):157–64.
10. González Otero T, Arias Gallo J, Lassaletta Atienza L, Martorell Martínez V. Craniofacial abnormalities | Malformaciones craneofaciales y su tratamiento. Nascere e Crescere. 2003; 12(4):293–7.
11. Sainz MC, Guarner FG, Gonzalez FV. Displasias óseas. SECOT-SPOT IX Congreso Hispano-Luso de Ortopedia y Traumatología. 1973;



12. Borrego E, Farrington DM, Downey FJ. Novedades en displasias óseas. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol*. 2014;58(3):171–81.
13. Unanue MN, Moëne BK, Baar ZA. Management SD. Manejo de displasias esqueléticas. *Rev. Med. Clin. Condes*. 2015;26(4):470–82.
14. González G., Keochgerián V., García L., Pedreira E., Blanco V. Displasia segmentaria odontomaxilar. Una rara patología de interés odontológico. Aporte de dos nuevos caso. *Av. Odontoestomatol* 2014; 30 (5): 243-250.
15. Paticoff K., Marion R., Shprintzen R., Shanske A. and Eisig S. Hemimaxillofacial dysplasia. A report of two new cases and further delineation of the disorder. *J Oral Maxillofac Surg* 1999; 57: 1251-1254.
16. Smith MH, Cohen DM, Katz J, Bhattacharyya I, Islam NM. Segmental odontomaxillary dysplasia: An underrecognized entity. *J Am Dent Assoc*. 2018;149(2):153–62.
17. Dds KBV, Dds SCM, Dds JUJ. Displasia odontomaxilar segmentaria en el paciente pediátrico : Reporte de un caso Segmental Odontomaxillary Dysplasia in a Pediatric Patient : Case Report. 2016;(18):53–60.
18. Whitt JC, Rokos JW, Dunlap CL, Barker BF. Segmental odontomaxillary dysplasia: Report of a series of 5 cases with long-term follow-up. *Oral Surgery, Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology*. 2011;112(2):e29–47.
19. Minett CP, Daley TD. Hemimaxillofacial dysplasia (Segmental odontomaxillary dysplasia): Case study with 11 years of follow-up from primary to adult dentition. *J Oral Maxillofac Surg*. 2012;70(5):1183–91.
20. Mir S, Ahmed I, Shah A, Hassan S, Latoo S, Bhat A, et al. Midline segmental odontomaxillary dysplasia. *Ann Maxillofac Surg*. 2012;2(2):185.



21. Vargas PA, Nasi-Toso MA, González-Arriagada WA, Fuentes-Cortés R, Lopes MA. Segmental Odontomaxillary Dysplasia: Report of 3 Cases and Literature Review. *Head Neck Pathol.* 2011;6(2):171–7.
22. Fitzpatrick KA, Taljanovic MS, Speer DP, Graham AR, Jacobson JA, Barnes GR, et al. Imaging Findings of Fibrous Dysplasia with Histopathologic and Intraoperative Correlation. 2004;(June):1389–98.
23. Disponible en: <https://es.slideshare.net/latiatuca/odontodisplasia-regional-1166491>
24. Taj-Taj P, Dolmestch C. Fibromatosis Gingival Hereditaria en Niños. Caso Clínico. *Rev Clínica Periodoncia, Implantol y Rehabil Oral.* 2015;1(2):66–9.
25. J HR, A LÁ, J MR, R MS. Fibromatosis gingival hereditaria una inusual enfermedad genética : reporte de caso Hereditary gingival fibromatosis a rare genetic disease : case report. 2012;87–9.
26. Unit M, Needle F, Puncture A, Tomography C. ¿Cuál es su diagnóstico ? What should the diagnosis be ? Adenoma pleomorfo intraoral. 2006;1:63–6.
27. Galdeano Arenas M, Crespo Pinilla JI, Álvarez Otero R, Espeso Ferrero Á, Verrier Hernández A. Fibroma cemento-osificante gingival mandibular: presentación de un caso. *Med oral patol oral cir bucal .* 2004;9(2):176–9.
28. De P. Odontogenic myxoma . Clinical case presentation. 2011;15:244–50.
29. Jonathan Harris Ricardo ADC y ZCM. Odontoma compuesto. Una patología oral a considerar. *Rev Duazary.* 2010;7:4.
30. Huguet Redecilla P, Rubio Palau J, Bescós Atín C, Pamias Romero J, Sáez Barba M, Raspall Martín G. Tumor de Pindborg (tumor odontogénico epitelial calcificante). *Rev Española Cirugía Oral y Maxilofac.* 2010;29(5).