

16
2 ej



Universidad Nacional Autónoma de México

ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
ZARAGOZA

ENFERMEDADES HEREDITARIAS MAS FRECUENTES DE LA CAVIDAD ORAL

T E S I S

Que para obtener el título de:
CIRUJANO DENTISTA

P r e s e n t a n :

Bautista Cortés José Antelmo Daniel
Guillén Ramírez María del Socorro
López Gil Lucía Margarita





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.

INDICE

Indice	1
Introducción	4
Protocolo para la realización de Tesis	5
Fundamentación del tema	6
Planteamiento del Problema	8
Objetivos	8
Hipótesis del trabajo	8
Método	9
Material	10
Bibliografía General	10
Cronograma	13
CAPITULO 1	14
Salud	15
Enfermedad	16
Generalidades de Genética	17
Bibliografía	20
CAPITULO 2	21
Micrognátia	22
Macrognátia	23
Microdoncia	24
Macrodoncia	25
Fusión	26
Geminación	27
Taurodontismo	27
Anodóncia	28
Dientes Supernumerarios	29
Amelogenésis imperfecta	31
Hipocalcificación Adamantina	31
Hipoplasia Adamantina	32
Dentinogénesis imperfecta	34
Odontoma	35
Displasia dentinal	37

Cementoma Gigantiforme	38
Periodontosis	39
Bibliografía	42
CAPITULO 3	43
Síndrome de quiste y nevo basocelular	44
Raquitismo resistente a la vitamina D	45
Osteogénesis imperfecta	47
Disostosis cleidocráneana	48
Hipofosfatasa	50
Querubismo	51
Displasia ectodérmica anhidrótica hereditaria	52
Displasia condroectodérmica	53
Incontinencia pigmentaria	54
Síndrome de hipoplasia dérmica focal	55
Bibliografía	57
CAPITULO 4	58
Hoyos y Fístulas congénitas de labio y comisuras ..	59
Labio Leporino	60
Labio Leporino (fisurado) y paladar hendido	60
Anquiloglosia	62
Fibromatosis gingival	63
Bibliografía	65
CAPITULO 5	66
Síndrome de poliposis intestinal hereditaria	67
Telangiectasia hemorrágica hereditaria	69
Neurofibroma	70
Edema angioneurótico	72
Amiloidosis	73
Síndrome de Hurler (gargolismo)	74
Proteinosis Lipóide	76
Enfermedad de Gaucher	77
Enfermedad de Niemann-Pick	79
Disostosis mandíbulo-facial	79
Disostosis craneo-facial	80

Síndrome de Marfan	82
Osteopetrósis	82
Acondroplasia	85
Enfermedad ósea de Paget ó Osteítis deformante	86
Talasemia	88
Anemia Drepanocítica	90
Síndrome de Aldrich	92
Trombastenia Familiar	93
Hemofilia	94
Seudohemofilia	96
Parahemofilia	97
Afibrinogenemia e hipofibrogenemia	98
Queratosis Folicular	99
Poroqueratosis de Mibelli	100
Nevo esponjoso blanco	100
Disqueratosis congénita	101
Disqueratosis intraepitelial hereditaria benigna ..	103
Pénfigo crónico familiar benigno	104
Epidermolisis ampollar	105
Enfermedad de Sturge Weber	109
Síndrome de Ehlers-Danlos	109
Paramiotonia	111
Porfiria	111
Síndrome de Gardner	112
Síndrome de Fanconi	113
Agammaglobulinemia	114
Osteoporosis	115
Xeroderma pigmentado	116
Bibliografía	117
Resultados	118
Conclusiones	120
Propuestas	122
Glosario	124
Bibliografía	144

I N T R O D U C C I O N

El presente trabajo se ha elaborado con el fin de obtener,-- conocimientos acerca de los aspectos generales de las enfermeda-- des hereditarias más comunes a nivel mundial.

Los conocimientos que se posean sobre dichas enfermedades,-- así como las de sus manifestaciones clínicas y de su terapéutica, en forma especial a nivel odontológico, además de sus medidas pro-- filácticas resultan de suma importancia en la práctica del Cirujano Dentista.

Al llevar a cabo el análisis de éstas enfermedades procura-- mos como objetivo principal, manifestar los conocimientos básicos para realizar un buen manejo de éste tipo de pacientes, queriendo que ésto sirva para orientar y considerar a éstas personas como-- seres íntegros, pues es obligación del Cirujano Dentista catalo-- gar al enfermo como un ser completo y no solamente limitar sus co-- nocimientos, pues de esta manera nosotros mismos estaríamos limi-- tando la proyección para el ejercicio de nuestra profesión.

Deseando que nuestro trabajo obtenga los fines que nos hemos trazado, es expuesto al juicio acertado y a consideración de las-- personas que de una u otra manera se encuentran ligados por su-- profesión, o manifiestan interés en obtener y en recordar cual de-- be ser la postura ética y médica que es necesario adoptar ante-- estas enfermedades.

ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
Z A R A G O Z A

PROCOLO PARA LA REALIZACION DE TESIS

TITULO DE TESIS

ENFERMEDADES HEREDITARIAS MAS FRECUENTES
DE LA CAVIDAD ORAL

PROFESOS ASESOR

DR. MANUEL GOMEZ PEYRET

ALUMNOS QUE PARTICIPAN*

BAUTISTA CORTES JOSE ANTELMO DANIEL

GUILLEN RAMIREZ MARIA DEL SOCORRO

LOPEZ GIL LUCIA MARGARITA

A) TITULO DEL PROYECTO

**ENFERMEDADES HEREDITARIAS MAS FRECUENTES
DE LA CAVIDAD ORAL**

**B) AREA ESPECIFICA
PATOLOGIA ORAL****C) PERSONAS QUE PARTICIPAN**

**BAUTISTA CORTES JOSE ANTELMO DANIEL
GUILLEN RAMIREZ MARIA DEL SOCORRO
LOPEZ GIL LUCIA MARGARITA**

D) FUNDAMENTACION DEL TEMA

Las enfermedades hereditarias con de un porcentaje bajo y de una mayor importancia, pero la mayoría de los Odontólogos de práctica general se encuentran incapacitados para diagnosticarlas, ya que éstos pacientes carecen de un diagnóstico establecido porque hasta que no se presenta clínicamente la anomalía, es cuando los padres o el mismo paciente se dan cuenta de que existe.

Por lo que a través de esta investigación de Tesis se ampliarán dichos conocimientos.

Estudios recientes han demostrado que gracias a la detección oportuna de estas enfermedades por el Cirujano Dentista, ha sido posible que reciban tratamiento oportuno, por lo cual merece que se le de la importancia real a este tipo de enfermedades que se presentan en cavidad oral.

En los estudios realizados como estudiantes nos encontramos con poca información acerca de las enfermedades hereditarias bucales y consideramos que en nuestra práctica profesional no solo interesa el hecho de rehabilitar al individuo con este tipo de anomalías, ya que el Odontólogo de práctica moderna se ha dedicado a diversas especialidades propias de su carrera, limitandose así.

Es por lo que se decide llevar a cabo ésta investigación de Tesis para aumentar nuestros conocimientos, en beneficio de las personas afectadas por padecimientos hereditarios bucales, al mismo tiempo disminuir la prevalencia.

Esperando que sirva de guía para quién requiera de estos conocimientos y de alguna manera ampliar su campo profesional.

El ser humano es un ser social por naturaleza y cuando se presenta este tipo de anomalías en su organismo y se dejan avanzar, ya sea por ignorancia o deficiencia económica, se verá afectado tanto biológica y psicológicamente.

Biológicamente el organismo del individuo al ser afectado por una enfermedad hereditaria bucal trae consigo una serie de afecciones en su aparato digestivo y por consecuencia a todo su organismo e incluso la muerte.

Físicamente su estética se ve afectada al grado de sentirse mutilado, cuando su afección es severa y cuando no es así pasa desapercibida.

Psicológicamente un individuo que presenta una enfermedad bucal hereditaria, se aísla y se siente rechazado por la sociedad y aún después de la rehabilitación es necesario que éstos individuos sean sometidos a un tratamiento psicológico e integrarlo a la sociedad.

E) PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuales son las enfermedades hereditarias de la cavidad oral ?

F) OBJETIVOS GENERALES

Se determinarán las enfermedades hereditarias más frecuentes que afectan la cavidad oral.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- 1.1 Se definirá el concepto de Salud
- 1.2 Se definirá el concepto de Enfermedad
- 1.3 Se definirá el concepto "Enfermedad Hereditaria"
- 1.4 Se mencionarán generalidades de Genética

- 2.1 Se explicarán los defectos hereditarios en la dentición, sin defectos generalizados.
(etiología, signos y síntomas)

- 3.1 Se explicarán los defectos hereditarios en la dentición, con defectos generalizados.
(etiología, signos y síntomas)

- 4.1 Se explicarán los defectos hereditarios de las estructuras bucales sin defecto generalizado.
(tejidos blandos, Etiología, signos y síntomas)

- 5.1 Se explicarán los defectos hereditarios de las estructuras bucales con defectos generalizados.
(A.T.N. etiología, signos y síntomas)

G) HIPOTESIS DEL TRABAJO

La gran mayoría de enfermedades de tipo genético tienen-- manifestaciones clínicas en cavidad oral.

H) METODO

Criterios de Selección.-

Para la elaboración de nuestra investigación de Tesis se se-- leccionaron los diferentes libros que consideramos, son los más-- idóneos para la realización de nuestro trabajo mediante el método deductivo, proceso por el cual se leerán cada uno de los libros-- incluidos en la bibliografía y se recopilará lo más importante-- con respecto a las enfermedades hereditarias más frecuentes en la cavidad oral.

Los libros y revistas que seleccionamos son las más recien-- tes ediciones y por lo tanto los más actualizados y creemos haber escogido la información acorde al tema de nuestra tesis y con es-- to cubrir nuestros objetivos.

CENIDS.- En este Centro Nacional de Información y Documen-- tación en Salud, se seleccionó mediante computadora lo más recien-- te en cuanto al tema se refiere de libros editados en E.E.U.U.

Bibliotecas.- De estas Instituciones seleccionamos libros de texto sobre los temas de Patología oral, Patología General, he-- rancia, genética, diccionarios médicos, enciclopedias y medicina en general.

Organización.- Después se separó la bibliografía general-- de acuerdo a los pasos a seguir, siendo esta en orden progresivo-- y por capítulos del; 1 al 5.

Análisis.- Después de haber consultado y analizado los diversos textos de la bibliografía y leído lo más importante que concierne a nuestra investigación, llegamos a la conclusión de que la bibliografía, es la adecuada al tema.

I) MATERIAL

Recursos Humanos.- Tres pasantes de la Carrera de Odontología

- Un asesor

Recursos Materiales.-

- Espacios físicos; Bibliotecas de las siguientes Instituciones: ENEP ZARAGOZA, BIBLIOTECA MEXICO, ADM, y CENIDS.

- Libros de texto sobre Patología Oral Patología General, Herencia y Genética, así como la bibliografía que nos proporcionó la CENIDS, Diccionario Médico, Metodología para la Investigación.

- Papelería, hojas y tarjetas blancas, lápices, plumas, gomas, sacapuntas.

- Máquina de escribir

- Mesa y sillas

Recursos Financieros.-

- Los necesarios requeridos para la elaboración de esta Tesis.

J) BIBLIOGRAFIA

1.- Rubin F., Nevine A., Bergm Borden B.: A comparison of identical twin in relation to three dental. Anomalies multiple supernumerary teeth, juvenile periodonto-

- sis and zero caries incidence. Oral surg 1981 oct. 52-
(4) 391-4.
- 2.- Jacell S. Gustaveón K.H., Holmgran G; Gulegren-Larson..
Síndrome in Sweden a clinical genetic and epidemiologi-
cal estudy clin genet 1981 (4) 223-66.
- 3.- Anderae L.C. Salivary y proteins and dental caries; Ge-
netic considerations: northwest dent 1981 Mar. 12 (3)
295-381.
- 4.- Loevy H.T.; Genetic factors in oclusion; Quittessence --
int 1981 Mar. 12 (3) : 295-381.
- 5.- Fredmann R.D. Azen E.A. Yup L. Green P.; Hereditabile--
salivary y proteins and dental; Diequesse hum hered--
1980 38 (6) 372-5
- 6.- Batlle Fondronaj, Cordero Sánchez, M. Martínez López-
de Lentonaj, López Borrasca A.; Familiar Sulogren S./
Síndrome pseudolymphoma and selective deficiencia aso-
ciated with cryoglobulinemia ray clin España 1980--
sep. 38:158 (6) 321-5
- 7.- Rogers A.H.; The edurce of infection in the intrafami-
liar transfer of streptococcus mutans; caries rex--
1981-15 (1) 26-31.
- 8.- Gil Barbosa, Jimenez Najfa G, Rojas Rodado Vander Wade
syndrome; Bol med. Hosp. infantil México 1980 Nov. dic
37 (36) 1155-68.
- 9.- Jorgenson R.J., Levin S. Wite sponge nauve; Arch derag
tolog 1981 feb. 117 (2) 73-6.
- 10.- Saxaen L.; Heredyty juvenile periedentitis; J clin--
periodontol 1980 agost. (4) 27-88
- 11.- Diner H. Chou M.D.; diagnostic dental problems of po-
tential genetic significance the dental prácticien--
as genetic in the developmental desabilidades.-----

- clinic: Birth defects 1980 16 (5) 151-78.
- 12.- Cienfuegos Antonio A. Tratado de Higiene y epidemiología; científica médica tomo 1.
 - 13.- Vicente Mazzafero, Leslie Sanbert; Epidemiología; Ateneo.
 - 14.- Diccionario enciclopédico; Uteha, tomo IV-Des F- 589-590.
 - 15.- Leopoldo Vega Franco, Héctor García Manzanedo; Bases esenciales de la salud pública, la prensa médica mexicana.
 - 16.- Roberto J Gorlin, Henry M. Goldman, Thomas; Patología-- Oral; Salvat editores; 1973 la edición.
 - 17.- Stanley L. Robins, Marcia Anegil; Editorial Interamericana, Segunda edición.
 - 18.- Hamilton Boyd Massman; Embriología Humana.
 - 19.- Gehee Harvey; Tratado de Medicina Interna; Editorial-interamericana.
 - 20.- Pelayo Correa; Texto de Patología; Prensa Médica.
 - 21.- Bardon Williams; Microbiología; Nuevo Mundo.
 - 22.- Thompson; Genética clínica; Interamericana.
 - 23.- Lester W. Burket; Medicina bucal diagnóstico y tratamiento; Interamericana.
 - 24.- Edward V. Zegarelli; Diagnóstico en patología oral;-- Salvat; 1972.
 - 25.- William G. Shafer ; Tratado de patología bucal; Interamericana; tercera edición.

K) CRONOGRAMA

ELECCION DEL TEMA.....	2 semanas
ASESOR.....	4 semanas
ACEPTACION DEL TEMA.....	4 semanas
REV. BIBLIOGRAFICA.....	2 meses
ASESORIA.....	1 mes
ELEBORACION DEL TRABAJO.....	12 meses
IMPRESION.....	1 mes
ENTREGA A SINODALES.....	2 semanas
EXAMEN PROFESIONAL.....	3 meses

C A P I T U L O 1

Concepto de Salud

Concepto de Enfermedad

Generalidades de Genética

SALUD.- Es el estado de equilibrio relativo a la forma y función del cuerpo, el cual resulta de un ajuste dinámico contra las fuerzas dañinas.

La Organización Mundial de la Salud, la define como "Un completo estado de bienestar físico, mental y social; y no solamente como la ausencia de afecciones o enfermedades".

Cabe sin embargo interpretar esta definición en un sentido dinámico considerando que la salud se manifiesta por el desarrollo equilibrado de las funciones fisiológicas, que a su vez se expresan normal de la interrelación e interdependencia, biológica, psicológica y socialmente del hombre con su ambiente, es decir con una orientación ecológica.

Siendo la ecología una parte de la biología que se responsabiliza del estudio de las relaciones mutuas entre los organismos y su universo animado o inanimado.

Desde el punto de vista fisiológico, la salud traduce el funcionamiento armónico de las diversas partes que integran el organismo. El medio interno o fisiológico regula la complejidad de los fenómenos físicos, químicos que son generados como respuesta a los estímulos del medio externo manteniendo de esta forma la armonía.

(Perkins; Vega Franco) Señalan que la salud es un estado de relativo equilibrio de la forma y función corporal, el cual resulta del adecuado ajuste dinámico del organismo con las fuerzas que tienden a alterarlo.

No es pues en su opinión una pasiva interrelación entre las sustancias que integran el organismo y los factores que pretenden romper la armonía, siendo una respuesta activa de las fuerzas corporales que funcionan estableciendo el ajuste.

Así la salud pues puede interpretarse como producto de la

armónica interrelación entre el organismo y el ambiente que lo rodea.

El carácter dinámico implícito en este juicio contrasta con la idea estática de considerar la salud como un estado de alteración.

Al aceptar el concepto ecológico de la salud, tacitamente se interpreta la enfermedad como una desarmonía funcional del hombre con su medio ambiente, que se expresa por alteraciones fisiológicas y por cambios en la interrelación e interdependencia con otros seres.

ENFERMEDAD.-

Enfermedad es el desequilibrio del bienestar físico, social y cultural.

La relación y dependencia mutua del hombre en convivencia con otros, se perturba cuando la enfermedad se manifiesta. La economía de la familia o el cuidado de los hijos por ejemplo; se afecta ante la enfermedad del padre o de la madre de la misma manera, la dinámica de la familia generalmente se altera por el alcoholismo o la drogadicción de uno de sus miembros.

Y así se reconoce que la salud y la enfermedad son conceptos bipolares que implican en cierta forma, la buena o mala calidad de la vida.

ENFERMEDAD HEREDITARIA.-

Podemos decir sin temor a equivocarnos que la "Enfermedad Hereditaria" esta dada por una alteración de los genes ya sea del padre o de la madre y que es transmisible por herencia a los hijos de éstos y se da por manifestaciones semejantes que crean una entidad clínica.

GENERALIDADES DE GENETICA

La comprensión de los diversos trastornos hereditarios del desarrollo y crecimiento que afectan a las estructuras bucales y parabucuales, se basa sobre el conocimiento de la genética.

El reconocimiento de algunas anomalías que siguen por patrones tradicionales de la herencia, han sido de gran ayuda para el científico en la explicación de muchos estados patológicos poco comunes que afectan al organismo viviente.

No obstante, se ha de poner gran cuidado en distinguir entre estados hereditarios y congénitos. Una enfermedad congénita es la que está presente en el momento o antes de nacer, pero que no necesariamente es heredada, vale decir transmitida por genes. Muchos estados hereditarios se manifiestan en el momento del nacimiento, mientras que otros no se evidencian hasta muchos años después.

La explicación de la tendencia del individuo a heredar ciertos rasgos o características de sus progenitores se basa sobre las monumentales observaciones de Gregor Mendel: Fué él quien luchó por establecer las leyes de la herencia. De su ardua labor cuidadosamente registrada nació la CIENCIA DE LA GENETICA.

Uno de los descubrimientos más importantes de Mendel fué el principio de la dominancia basada sobre experimentos que revelaban que si los miembros de un determinado par de individuos con caracteres contrastantes se cruzan, habrá una decidida diferencia de la capacidad de manifestarse de esos caracteres en la descendencia resultante. Así pues, puede manifestarse uno de los caracteres pero no el otro.

Sin embargo es de gran importancia que el carácter no expresado no sea eliminado, pues puede manifestarse en generaciones subsiguientes.

Los términos dominante y recesivo fueron aplicados respectivamente a los rasgos que aparecen y los que no aparecen en la primera generación que sigue a la cruce. La separación subsiguiente y la reaparición de los caracteres en la descendencia de individuos híbridos, se conocen en la descendencia como el principio de segregación y es una característica de la herencia.

Está bien establecido que las múltiples características de una persona están representadas en los genes de los gametos o células reproductivas.

Al hablar solamente de dos características, o al comparar las posibilidades de la mezcla son limitadas, pero a medida que aumenta al número de las características es obvio que las posibilidades de combinaciones se tornan definitivamente más complejas.

Otro principio importante de la herencia descubierta por: T. H. Morgan, es del encadenamiento de los factores lo que ofrece la explicación de la antigua observación de que dos o más caracteres pueden permanecer ligados en su pasaje de una generación a otra. Una derivación de este principio fué el descubrimiento del encadenamiento al sexo, o a la unión de ciertos caracteres con los factores que determinan al sexo. Así por ejemplo: un hombre puede transmitir un rasgo ligado al sexo de sus nietos a través de sus hijas, pero no de sus hijos ni a través de ellos.

Esta transmisión depende del par de cromosomas sexuales de un individuo, muchos de los trastornos del desarrollo y crecimiento de las estructuras bucales que se estudiarán y que parten de un fondo hereditario definido.

A veces se dice de otras enfermedades en las cuales el testimonio de la herencia es sugerente, pero no concluyente, que presentan "tendencias familiares".

La Odontología tiene mucho que aportar como auxiliar para-- determinar los verdaderos factores etiológicos de muchos trastornos del desarrollo y crecimiento de los dientes, huesos y diversos tejidos blandos.

WITKOP,. Al hablar del papel de la genética en la Odontología ha destacado que en cierta enfermedad dental los factores hereditarios pueden ser decisivos, o solo contribuir a la producción de una enfermedad específica.

Es indudable que los factores genéticos son importantes en el desarrollo de muchas malformaciones congénitas del ser humano, aunque se ha estimado que solamente alrededor de cien de tales enfermedades o malformaciones se explican sobre la base genética.

En un exhaustivo estudio de la teratología, es Smith, quien ha enumerado las posibles dismorfogénias.

El segundo factor importante del desarrollo de tales alteraciones son las condiciones ambientales patológicas.

B I B L I O G R A F I A

CAPITULO 1

- 1.- Edmundo W Sennott, L.C. Dunn. Theodosius Dorzhanky: principios de genética humana: omegas S.S. Barcelona 1975.
- 2.- Curt Stern: Principios de la genética humana; Ateneo.
- 3.- T. Thompson: Genética clínica: Interamericana.
- 4.- Cienfuegos Antonio A. Tratado de Higiene epidemiología; científica médica tomo 1 .
- 5.- Castañeda; Padecimientos congénitos infantiles.
- 6.- Vicente Mazzafero, Leslie Sanbert; Epidemiología, --- Atenea.
- 7.- Luis Cendrero; Elementos de Higiene.
- 8.- Leopoldo Vega Franco; Héctor García M: Bases esenciales de la salud pública: La prensa médica mexicana.
- 9.- Diccionario Enciclopédico: Uteha tomo IV Des F-589--590.

C A P I T U L O 2

DEFECTOS HEREDITARIOS EN LA DENTICION
SIN DEFECTOS GENERALIZADOS

- Micrognátia
- Macrognátia
- Microdoncia
- Macrodoncia
- Fusión
- Geminación
- Taurodontismo
- Anodoncia
- Dientes Supernumerarios
- Amelogenésis Imperfecta
- Hipocalcificación Adamantina
- Dentinogenésis Imperfecta
- Hipoplasia Adamantina
- Displasia Dental
- Cementoma Gigantiforme
- Odontoma
- Periodontosis

MICROGNATIA

Literalmente, micrognátia significa, maxilar pequeño y puede estar afectado el superior o el inferior. Muchos casos de micrognátia aparente se deben no a un maxilar anormalmente pequeño en términos de tamaño absoluto, si no a la posición o relación anormal de un maxilar con el otro o con el cráneo, lo que produce la ilusión de micrognátia.

La micrognátia verdadera puede ser clasificada en: 1) congénita, o 2) adquirida. La etiología del tipo congénito es desconocida, aunque en muchos casos esta asociada con otras anomalías del esqueleto. A veces sigue un patrón hereditario.

La micrognátia del maxilar superior se debe frecuentemente a una deficiencia en la zona premaxilar y los pacientes con esta deformidad tienen el tercio medio retraído.

Aunque se ha sugerido que la respiración bucal sería una causa de micrognátia superior, es más factible que esta, sea una de los factores predisponentes de la respiración bucal, debido al desarrollo inadecuado concomitante de las estructuras nasales y nasofaríngeas.

Resulta difícil explicar la micrognátia mandibular verdadera de tipo congénito. Algunos pacientes parecen tener, desde el punto de vista clínico, una marcada retrucción del mentón pero mediante mediciones, se comprueba que la mandíbula esta dentro de los límites normales de variación. Estos casos pueden deberse a la localización posterior de la mandíbula con respecto al cráneo o a un ángulo mandibular. La agnasia de los cóndilos también produce una micrognátia mandibular verdadera. (12)

M A C R O G N A T I A

La macrognátia se refiere a la anomalía en que los maxilares son anormalmente grandes. El aumento de tamaño de ambos maxilares suele ser proporcionado a un aumento generalizado de tamaño de todo el esqueleto, como por ejemplo: El gigantismo hipofisario. Es más común que solo estén afectados los maxilares, pero la macrognátia puede estar asociada con otra alguna lesión, como:

- a).- en la enfermedad ósea de Paget en la cual se produce el crecimiento excesivo del cráneo y del maxilar superior, y a veces del inferior.
- b).- acromegálía, en la cual hay agrandamiento progresivo de la mandíbula debido al hiperpituitarismo en él adulto, o ...
- c).- Leontiasis ósea, una forma de displasia fibrosa en la cual hay agrandamiento del maxilar superior.

Son casos clínicos bastante comunes los que presentan protusión mandibular, o prognatismo, sin que haya complicación proveniente de una afección sistemática.

La etiología de esta protusión es desconocida, aunque algunos casos sigue patrones hereditarios. En muchas ocasiones el prognatismo se origina en una disparidad entre el tamaño del maxilar superior y el inferior.

En otros casos la mandíbula es deamesurablemente mayor de lo normal. El ángulo entre la rama ascendente y el cuerpo también influye sobre la relación de la mandíbula con el maxilar, como lo hace la altura real de la rama. Así, el paciente prognático tiende a tener ramas ascendentes largas que forman un ángulo menos pronunciado con el cuerpo de la mandíbula.

La longitud de la rama, a su vez, puede guardar relación con el crecimiento del cóndilo.

Es posible deducir, pues, que el crecimiento condilar excesivo predispone al prognatismo mandibular.

Los factores generales que se conciben podrían influir y tender a favorecer el prognatismo mandibular son los siguientes casos:

- 1.- Aumento de la altura de la Rama
- 2.- Aumento de la longitud del cuerpo de la mandíbula
- 3.- Aumento del ángulo gonial
- 4.- Ubicación anterior de la fosa glenoidea
- 5.- Menor longitud del maxilar superior
- 6.- Localización posterior de la mandíbula con relación al cráneo.
- 7.- Barbilla prominente
- 8.- Variantes de los perfiles blandos.

(12)

M I C R O D O N C I A

TRASTORNO DEL DESARROLLO EN EL TAMAÑO DE LOS DIENTES

La microdoncia es una rara anomalía en la cual todos los dientes de una dentición son de tamaño pequeño.

Aunque puede estar en relación con una hipofusión de la hipófisis, la mayoría de casos parecen ser debidos a factores hereditarios.

Puede ser de tamaño diminuto alguna de las piezas de la dentadura, como los terceros molares y los incisivos laterales superiores (estos últimos aparecen a menudo en forma cónica o de clavija debido a la aplasia de los componentes mediales o distales).

Se ha indicado que la causa podría residir en el atavismo, es decir, se trataría de una regresión de evolución.

La microdoncia relativa se refiere a dientes que parecen más pequeños que el tamaño promedio debido al tamaño anormalmente grande de los maxilares.

La microdoncia solitaria es una hipoplásia de un solo diente.
(11,12)

M A C R O D O N C I A (MEGADONTISMO)

La macrodoncia se refiere a dientes que son mayores que lo normal, generalmente es un carácter hereditario.

En algunos casos poco frecuentes, la causa es la hiperfunción de la hipófisis, pero en estos casos los componentes dentarios más agrandados son las raíces más que las coronas, ya que la anomalía endocrina afecta primariamente a las estructuras mesenquimatosas.

La macrodoncia generalizada verdadera, anomalía en la cual todos los dientes son mayores que lo normal.

La macrodoncia generalizada relativa, es algo más común y es el resultado de la presencia de dientes normales o ligeramente grandes en maxilares pequeños, aquí en la disparidad de tamaño de la doncia, se considera importante la herencia.

La macrodoncia unidental es relativamente rara, pero se observa algunas veces. El diente es normal en todo sentido excepto en su tamaño. No hay que confundir la macrodoncia verdadera unidental con la fusión de piezas, en la cual en períodos tempranos de odontogénesis, la unión de dos o más piezas de un solo diente.

(11,12)

FUSION

Los dientes fusionados se originan por la unión de dos géneros dentales anormalmente separados. Según cual sea la fase del desarrollo de los dientes en el momento de la unión, la fusión es completa o incompleta. Se pensó que, alguna fuerza o presión física produce un contacto entre los dientes en desarrollo y su fusión ulterior. Si este contacto se produce muy temprano, por lo menos antes de que empiece su calcificación, las piezas pueden estar completamente unidas para formar un diente único grande.

Si el contacto de los dientes se produce más tarde, una vez que una parte de la corona dental ha completado su formación puede haber unión de las raíces solamente. Siempre hay confluencia dental en casos de fusión verdadera. La pieza puede tener conductos radiculares separados o fusionados y la anomalía es común tanto en la dentadura primaria como en la permanente.

Además de afectar a los dientes normales, la fusión también puede producirse entre un diente normal y un supernumerario, como el mesiodenta o el distomolar.

En algunos casos se registró que la anomalía tenía tendencia hereditaria. (12)

G E M I N A C I O N

Un diente geminado representa un intento de división de un germen solo, por invaginación producida durante el período de proliferación del ciclo del crecimiento del diente. El diente geminado se presenta clínicamente como una corona bifida con raíz única.

La corona suele ser más ancha de lo normal, con un surco superficial que se extiende desde el borde incisal hasta la región cervical. La anomalía que puede seguir un patrón hereditario, se ve tanto en dientes primarios como permanentes, aunque es probable que ocurra con mayor frecuencia en los dientes temporales.

En conclusión la geminación, es la formación de una coronabífica causada por la invaginación durante el desarrollo del diente.

Las coronas pueden estar o no separadas pero las raíces y sus conductos son confluentes. (12)

T A U R O D O N T I S M O

Una revisión de la literatura sobre esta anomalía, efectuada por Lysell, atribuye a Keith haber dado a este fenómeno el nombre de taurodontismo ya que esta denominación procede del parecido de esta alteración con los dientes de los bóvinos y de otros animales angulados.

En el taurodontismo los dientes, generalmente molares, tienen cámaras de pulpa anormalmente grandes, que se extienden profundamente en las raíces.

Puede afectarse cualquiera de las denticiones. Aunque se ha dicho que el taurodontismo representa un período en la evolución del hombre, se considere generalmente como un proceso retrógrado o degenerativo.

ANODONCIA

Anodoncia.- Es la falta de dientes, que puede ser total o parcial.

Anodoncia total.-

Etiología.- No se ha puesto en claro la base etiológica de la anodoncia total, aunque se han citado las alteraciones endocrinas, los factores hereditarios y traumatismos ejercidos sobre el plasma germinal.

Características clínicas.- La anodoncia total (agenésia) es una rara afección en la cual faltan completamente tanto la dentición decidua como la permanente, o en la que faltan solo los permanentes. Este último caso puede explicarse por la dentición incompleta del desarrollo ectodérmico en cual la lámina dentaria forma gérmenes dentarios aunque más adelante es incapaz de producir dientes permanentes, puesto que no se observan yemas dentales.

La anodoncia va asociada a menudo al síndrome de displasia ectodérmica hereditaria, anomalía que afecta también otras estructuras ectodérmicas como glándulas, cabellos, uñas y ojos. La anodoncia total puede suponerse cuando en un niño de pocos meses son manifiestos los signos clínicos de grave displasia ectodérmica.

La falta de sudor y de secreciones sebáceas producen anhidrosis, sequedad de la piel, asteatosis y elevaciones bruscas de la temperatura. Cuando están afectadas las glándulas salivales y cuando también están disminuidas las secreciones faríngeas y lagrimales, el enfermo tiene labios secos y agrietados, mucosa bucal y nasal atrófica y predisposición a las infecciones respiratorias y conjuntivas. Otros signos que pueden acompañar a esta enfermedad son la nariz en forma de silla de montar, prominencia de los arcos supraorbitarios. Hipotricosis (debida a la retención del lagrugo) y defectos de desarrollo de las uñas. (10,11,12)

DIENTES SUPERNUMERARIOS

Los dientes en exceso suelen denominarse dientes supernumerarios, que son el resultado de una formación continua de gérmenes por el órgano del esmalte del diente precedente o una proliferación excesiva de células, excepto cuando se consideran dientes natales o elementos de una dentición pospermanente. La incidencia de dientes supernumerarios es del 1% con una proporción del maxilar superior al inferior de 8:1 y de dientes no salidos de 5:1. No es rara la presentación bilateral. Los dientes supernumerarios no salidos pueden ocasionar o estar relacionados con procesos patológicos como quistes o neoplasias. Pueden representarse en las dos denticiones y, a no ser cónicos o rudimentarios, tienden a asemejarse a los dientes normales. En general los dientes supernumerarios del maxilar superior son rudimentarios o de tamaño o de forma anormales, mientras que los del maxilar inferior tienen un aspecto más normal, especialmente en la región de los incisivos y de los premolares.

Los dientes numerarios pueden presentarse en cualquier punto de los arcos dentarios, pero su localización más frecuente es entre los incisivos medios superiores, en cuyo sitio el diente supernumerario se denomina mesiodents.

El mesiodents puede aparecer aislado o a pares y puede ser erupcionado, enclavado, invertido o fundido con un incisivo central. Su corona suele tener forma cónica y su raíz es más corta que lo normal. El mesiodents tiene importancia patológica ya que puede ocasionar un diastema entre los incisivos centrales o una torsoversión de uno o de ambos dientes. También puede fusionarse con uno de los incisivos dando lugar a que el diente sea anormalmente ancho y en forma de "pala".

La región que siguen en orden de frecuencia para los dientes supernumerarios es la porción distal a los terceros molares, en el maxilar superior más a menudo que en el inferior.

Estos "cuartos molares" pueden tener un tamaño parecido a los terceros molares o ser más pequeños. La presencia de dientes supernumerarios puede impedir la erupción normal de los terceros molares.

Los incisivos laterales superiores y centrales inferiores supernumerarios tienen forma parecida a sus correspondientes normales pero suelen ser más pequeños que ellos. En casos más raros se encuentran dientes supernumerarios en la región premolar inferior en la cual muchas veces se parecen a los dientes permanentes normales.

Cuando esta afectada la dentición caduca, lo cual es raro, las regiones implicadas más a menudo son las de los incisivos laterales y de los caninos superiores. Algunos dientes supernumerarios de forma completamente anormal no pueden identificarse con ningún grupo de dientes normales y se llaman dientes accesorios. Pueden brotar en el área bucal o lingual o entre los dientes permanentes. O incluso pueden fusionarse con ellos. Suelen ser pequeños, en forma de clavija y con raíces curvadas. Los dientes supernumerarios son probablemente de origen hereditario, siendo su proceso patogénico fundamental una hiperactividad de la lámina dental. Sin embargo, no se ha puesto en claro, si esta afección es debida a la formación de un tercer germen dentario o a la división del germen permanente. Debe pensarse en un efecto del atavismo, ya que la dentición de los primates extinguidos contenía 44 dientes, con tres incisivos y cuatro premolares en cada cuadrante.

(10,12)

AMELOGENESIS IMPERFECTA

(DISPLASIA ADAMANTINA HEREDITARIA; ESMALTE PARDO HEREDITARIO;
DIENTES OPALECENTES; HEREDITARIOS PARDOS)

La amelogénesis imperfecta abarca un grupo de anomalías estructurales del esmalte que se originan en alguna disfunción del órgano del esmalte.

Es por dentro un trastorno ectodérmico, puesto que los componentes mesodérmicos del diente son normales.

La formación del esmalte normal se hace en dos períodos: El formativo, en el cual el depósito de matriz orgánica, y el de maduración, durante el cual ésta matriz es mineralizada. Por consiguiente, hay dos tipos reconocidos de amelogénesis imperfecta:

1) Hipocalcificación adamantina en la cual se produce la mineralización defectuosa de la matriz formada. (hipomineralización).

HIPOCALCIFICACION ADAMANTINA

Se conocen varias formas diferentes de hipocalcificación adamantina; se transmiten como: 1) rasgo dominante autosómico, 2) rasgo recesivo autosómico.

Las variantes en las manifestaciones clínicas, características radiográficas e histológicas son considerables.

Características clínicas.- Darling dividió la hipocalcificación adamantina en tres categorías, principalmente sobre la base de las manifestaciones clínicas: 1) Los dientes van del color amarillo al pardo claro, mientras el esmalte tiene textura algo cretácea hay poco astillamiento del esmalte y zonas bien calcificadas en la superficie adamantina y en la unión amelocementaria; 2) los dientes son de color pardo obscuro y el esmalte tiene consistencia caseosa y tiende a quebrarse fácilmente; puede haber una capa

delgada de esmalte duro sobre la dentina de dientes brotados recientemente, y 3) el esmalte es hipocálfificado en zonas específicas de los dientes, y tiende a astillarse, y a pigmentarse en esos sitios.

Así pues las piezas atacadas de hipocálfificación adamantina tienen forma normal cuando erupcionan, pero tienen color y aspecto opáco. La pigmentación tiende a acentuarse con la edad y varía considerablemente en los diferentes dientes de un mismo paciente. El esmalte es blando y se desgasta con facilidad, de manera que la dentina expuesta se gasta con rapidez y llega a quedar a nivel de la línea gingival. Estos dientes no son propicios a la caries.

HIPOPLASIA ADAMANTINA

La hipoplásia adamantina se puede definir como la formación incompleta o defectuosa de la matriz orgánica del esmalte dental. Hay dos tipos básicos de hipoplásia adamantina: 1) La hereditaria y 2) La causada por factores ambientales.

En el tipo hereditario están afectadas las denticiones primarias y permanentes; por lo general, está atacado únicamente el esmalte. Por el contrario, cuando el defecto se origina en factores ambientales, esta afectada una de las dos denticiones, y a veces un solo diente; suelen estar afectados esmalte y dentina, por lo menos en cierto grado.

Weinmann propuso la siguiente subclasificación de la forma hereditaria de hipoplásia adamantina, sobre la base de los diferentes modos de transmisión:

- 1.- Transmisión dominante ligada a X, con mordida abierta
- 2.- Transmisión dominante ligada a X, sin mordida abierta.
- 3.- Transmisión dominante ligada a X

- 4.- Transmisión dominante autosómica forma aplásica
- 5.- Transmisión dominante autosómica con efecto pleotrópico-forma aplásica.
- 6.- Transmisión dominante autosómica-forma hipoplásica.
- 7.- Transmisión recesiva autosómica-forma hipoplásica.
- 8.- Transmisión recesiva autosómica con enfermedad de Morquio.

Además Darling propuso una subclasificación basada sobre el aspecto clínico de la hipoplásia adamantina.

- 1.- Esmalte con tosillas múltiples generalizadas.
- 2.- Esmalte con surcos verticales combinados a veces con arrugas de la superficie adamantina.
- 3.- Esmalte con marcada deficiencia de espesor (próximo a la aplásia)

Se comprobó que los dos últimos grupos (2y3) pueden presentar tanto como hipocalcificación como hipoplásia.

Características clínicas.- Las diversas formas hereditarias de hipoplásia adamantina pueden tener diferentes aspectos clínicos, como lo indica la clasificación precedente. En algunas formas, hay hasta una diferencia en el aspecto de los dientes, de varones y mujeres.

Por lo general, las coronas dentales pueden presentar cambios de coloración o no. Si lo presentan, varía del amarillo al pardo-oscuro. En algunos casos, la superficie de la corona es lisa y dura. En otros, la superficie es dura pero tiene numerosos surcos o arrugas paralelas, verticales. En los tipos aplásicos, el esmalte está ausente o casi ausente. Los dientes tienen el color amarillo de la dentina normal y la forma normal de estos está afectada por la falta de esmalte. Los puntos de contacto están abiertos. En los tipos hipoplásicos profundos, la superficie de la corona tiene muchas depresiones profundas o playas, en cuya base la dentina se

haya expuesta.

Los dientes afectados por estas formas hereditarias de hipoplásia adamantina frecuentemente presentan un desgaste oclusal extremo debido a la ausencia de esmalte, o a su pérdida prematura.
(10,11,12,13)

DENTINOGENESIS IMPERFECTA

(DENTINAOPALECENTE HEREDITARIA, ODONTOGENESIS IMPERFECTA)

La dentinogénesis imperfecta es una característica hereditaria dominante que no está ligada, al sexo, aparece con igual frecuencia en varones y mujeres. La dentinogénesis imperfecta es una alteración del desarrollo de la dentina que afecta todos los dientes tanto primarios como permanentes. La alteración que afecta al componente mesodérmico no afecta al esmalte, el cual es normal. A menudo la dentinogénesis imperfecta se presenta como una alteración única pero a veces se encuentra como un componente más de una enfermedad múltiple, sobre todo asociada a una osteogénesis imperfecta, ya que la dentinogénesis imperfecta y la osteogénesis pueden presentarse aisladamente, no está clara su forma de transmisión genética cuando se presentan ambos casos.

Características clínicas.— Clínicamente la dentinogénesis imperfecta se descubre o se identifica de forma fácil.

Los dientes muestran una apariencia translúcida opalescente. Generalmente son grises o azul pardusco o pardo amarillento aunque su color puede variar mucho. En algunos casos, sobre todo en los adultos, se pierden considerables cantidades de esmalte de las zonas cortantes o de oclusión, debido a la atición o fractura de los dientes. Parece ser un defecto en la unión entre la dentina y el esmalte, que es relativamente lisa en vez de festoneada y entrelazada como es un diente normal.

Otra característica clínica, de la dentinogénesis imperfecta es la anormal constricción en la unión entre el esmalte y el cemento que se observa en la exploración clínica.

Características radiográficas.— Estos dientes presentan una imagen desusada y patognomónica en la radiografía. La marcada constricción en el cuello es un carácter casi constante. Las raíces son más cortas de lo normal y a menudo son ramas. Las cavidades pulparias y los canales están muy estenosados o casi desaparecidos en la observación radiológica incluso cuando aún se están formando las raíces, la cavidad pulparia y los canales de las raíces pueden verse anormalmente pequeños o estenosados.

Las otras estructuras dentarias como el cemento y la membrana periodontal y el hueso alveolar parecen normales. No es raro que en un mismo paciente estén fracturadas las raíces de varios dientes. (11,12)

O D O N T O M A

El tumor que proviene de los tejidos que participan en la formación de los dientes se denomina odontoma.

Por el uso, sin embargo, vino a significar una proliferación en la cual las células epiteliales y mesenquimáticas presentan diferenciación completa, como resultado de lo cual, los ameloblastos y odontoblastos forman esmalte y dentina. Este esmalte y dentina suelen ser depositados de manera anormal por que la organización de las células odontogénicas no alcanzan un estado normal de morfodiferenciación. Este tumor se compone de más de un tipo de tejido y por esta razón fué denominado odontoma compuesto. En algunos el esmalte y la dentina son depositados de tal manera que la estructura conserve una considerable semejanza anatómica con dientes normales, excepto que suelen ser menores que éstos. Han sido llamados odontomas compuestos mixtos cuando hay por lo menos una si-

militud anatómica superficial con piezas normales. Por otra parte, cuando los tejidos dentales calcificados son simplemente masa irregular sin semejanza siquiera con dientes rudimentarios, se usa el término odontoma compuesto complejo. Esta última forma de odontoma es menos común que la primera.

Etiología.- La etiología del odontoma es desconocida. Se sugirió que el traumatismo o infección local puede conducir al desarrollo de esta lesión. Esto es totalmente posible, pero en ese caso, lo más posible es que el resultado final sea la hipoplásia, según el momento de la odontogénesis. Aparentemente no hay predilección por originarse en un sector determinado de la cavidad bucal, no está especialmente vinculado con dientes supernumerarios, como podría pensarse si apareciera con mayor frecuencia entre los incisivos superiores o distal al tercer molar superior. Hitching, sugirió que los odontomas son heredados o se deben a un gen, a una interferencia mutante, posiblemente posnatal, con el control genético del desarrollo dental.

Características clínicas.- El odontoma puede ser descubierto a cualquier edad, en cualquier sitio del arco dental superior o inferior. Se encuentra en niños muy pequeños, y por supuesto, pueden persistir en la vida adulta. El odontoma suele ser pequeño y solo su diámetro excede al de un diente. A veces, se agrandan y llegan a expandir hueso, con la consiguiente asimetría facial. Esto es particularmente cierto si en torno al odontoma se forma un quiste dentígero.

Se presenta como abultamiento o tumoraciones de superficie lisa, bien delimitados, de dureza ósea y asintomáticos, en la mandíbula o en la maxila, lo cual hace pensar también en un osteoma, o en un fibroma osificante, tiende a presentarse en una zona donde ha ocurrido trastornos del desarrollo dental y falta el diente. Puede impedir la erupción del diente adyacente.

Por lo regular pasan inadvertidos hasta, que se descubren al efectuar radiografías. Si comperimen un nervio, causan dolor.

(11,12,13)

DISPLASIA DENTINAL (DIENTES ARRADICULARES)

La displasia dentinaria es un trastorno raro de la formación dentinal que se caracteriza por tener esmalte normal, dentina sumamente atípica, con obliteración pulpar, formación defectuosa de la raíz y una tendencia a la patología periapical sin causa obvia.

Etiología.- La displasia dentinaria es una enfermedad hereditaria, transmitida como característica dominante autosómica. La patogénea de la enfermedad se relaciona con focos múltiples de degeneración en la papila dental que finalmente llevan a la reducción del crecimiento y obliteración de las papilas, con formación esporádica de dentina verdadera alrededor de los focos calcificados.

Características clínicas.- El esmalte es normal lo mismo que la corona, en cuanto al tamaño y al color.

El defecto fundamental radica en la dentina, que tiene una composición extraordinariamente rara debido a la presencia de un enorme número de cuerpos esféricos.

El defecto de la dentina origina la formación de raíces cortas y estrechas, ápices puntiagudos, cámara y canales de la pulpa parcial o totalmente obliterados.

Sin embargo, existe la particularidad, que las raíces de los dientes posteriores y especialmente la de los molares son cortas y gruesas. Como es natural, las raíces normales predisponen a la excesiva movilidad y por este motivo, es frecuente la caída precoz de los dientes. Aumenta más el pronóstico, la elevada incidencia de afecciones periapicales (abscesos o quistes) a pesar que--

la caries es relativamente poco frecuente.

Puede estar afectadas tanto la dentición decidua como la permanente, lo cual es un dato importante a favor de que se trata de un carácter hereditario.

Los dientes suelen tener patrones de erupción normales, aunque en algunos casos se registra retardada.

La displasia de la dentina difiere de la dentinogénesis imperfecta en numerosos aspectos: No tienen el aspecto opalescente de las coronas, no ocasiona atricción anormal y presenta una elevada frecuencia de procesos periapicales. (12)

CEMENTOMA GIGANTIFORME (CEMENTOMA MULTIPLE FAMILIAR)

Es una lesión muy rara que puede o no resultar una entidad característica. Aparece en familias y se heredaba como característica dominante autosómica.

Manifestaciones bucales,- Se originan a edad temprana, evolucionan con lentitud y afectan los cuatro cuadrantes.

Estos se presentan como masas radiopácas dispersas en los maxilares y que a veces los expanden. Estas masas son descritas como compuestas de cemento denso, altamente calcificado, casi totalmente acelular, poco vascularizado y que con frecuencia se infecta con la consiguiente supuración y secuestros.

Debe haber una mayor aclaración de ésta enfermedad nosológica si en realidad resulta tal, para separarla de la osteomielitis esclerosante difusa crónica, afección inflamatoria a la que se asemeja mucho. (11,12)

P E R I O D O N T O S I S

(ATROFIA ALVEOLAR DIFUSA, PERICEMENTITIS FIBROSA RAREFACIENTE)

No se esta de acuerdo en relación con la existencia de la--- periodontosis como una entidad patológica. Algunos sostienen que la periodontosis es un proceso patológico específico de causa desco-
nocida.

El término periodontosis indica destrucción no inflamatoria-
degenerativa crónica de los tejidos periodonticos, se caracteriza
por una destrucción peculiar y extensa del sistema de sostén que-
se observa en adolescentes (12 a 20 años) o en adultos jóvenes---
(18 a 25 años), siendo mujeres la mayoría de enfermos de 3:1.

Otros son de la opinión de que el cuadro clínico de la perio-
dontosis no es más que una variante poco frecuente de la periodon-
titis común.

En otro sentido, que se caracteriza por una rápida pérdida--
de hueso alveolar en más de un diente de la dentición permanente.
Se presenta en dos formas básicas. En una, los únicos dientes afe-
ctados son los incisivos y los primeros molares. En la otra más--
generalizada afecta gran parte de los dientes. La magnitud de la-
destrucción no guarda relación con la cantidad de irritantes loca-
les presentes.

Los signos y síntomas clínicos de la periodontosis en las---
primeras fases son la migración y la movilidad del diente. Las---
bolsas periodontales pueden estar ausentes de éstas primeras fa-
ses del, desarrollo de la enfermedad. Cuando aparecen las bolsas--
son muy profundas y generalmente se afecta toda la dentición. Las
primeras estructuras periodontales que suelen afectarse son las--
que rodean a los incisivos, a los primeros molares y los premola-
res del maxilar. Las alteraciones ocurren con o sin señales macro-
scópicas de inflamación de la encía.

No se sabe si primero se atrofia el hueso alveolar, si falla el tejido conectivo del ligamento periodontal o si cesa el depósito de cemento, no es posible el reemplazo de fibras periodontales desgastadas, el hueso alveolar se resorbería por falta de estímulo y los espacios medulares agrandados coalescerían con el ligamento periodontal, con el resultado de un espacio periodontal ensanchado.

Etiología.- Varios investigadores demostraron que en esta enfermedad hay una tendencia familiar. Baer, por ejemplo, encontró que se da en gemelos idénticos, padres e hijos, hermanos, primos-primeros, tíos y sobrinos. También informó que la enfermedad tiende a seguir una línea materna, con la debilidad del periodonto--- provocada por la herencia o por alguna deficiencia nutricional o un trastorno metabólico, la reparación del tejido está dificultada se produce la destrucción. No se ha comprobado la existencia de un factor etiológico único como específico de la periodontosis. Se demostró que en los pacientes con esta afección a la que suele--- considerarse por factores extrínsecos, la composición química de la sangre y los factores nutricionales así como la función glandular endócrina y el estado físico son similares a los que presentan las personas con periodontitis.

Puede aparecer en bocas cuyo estado higiénico es impecable y que no tienen caries. Se produce en la ausencia completa de inflamación marginal, pero suele ser descubierta hasta que esta se sobreagrega al proceso degenerativo. El primer indicio que el paciente tiene de la presencia de la periodontosis, es un súbito desplazamiento patológico (migración) simétrico de los dientes, por lo común los primeros molares permanentes y luego los dientes anteriores.

La periodontosis no se reconoce clínicamente en sus fases incipientes, si bien la radiografía revelaría una pérdida ósea localizada. El primer signo clínico definitivo observado por el odontólogo

tológo es una bolsa profunda, con frecuencia en un solo diente, con el hueso adyacente normal. En realidad esta es el comienzo de la fase final en el desarrollo de la enfermedad. En este punto los líquidos, microorganismos y residuos bucales penetran en la bolsa y aparecen los síntomas inflamatorios.

En las fases precoces de la periodontosis, las radiografías muestran zonas radiotransparentes circunferenciales entre el diente y el hueso estas zonas se deben a la ampliación de los espacios periodontales. Ello no indica que se hayan formado las bolsas, ya que en los estudios incipientes algunas de las fibras periodontales aún están intactas y no es posible pasar una sonda milimétrica entre el diente y la encía. Si continua la destrucción de los tejidos periodontales, en las radiografías se observa generalmente resorción infraósea.

La emigración o desplazamiento patológico de los dientes a menudo va acompañada por la extrucción de las piezas afectadas.

Los cambios degenerativos en el tejido conectivo del ligamento periodontal o la formación del tejido de granulación generan presión sobre la superficie del diente, y forjan la corona dental fuera de su posición normal y con frecuencia la extruyen hacia un lugar donde la fuerza oclusal tiene efecto traumático sobre el tejido de soporte. El trauma complica las condiciones patológicas y acelera el aflojamiento del diente.

En la periodontosis no suele haber dolor si no hasta que esta avanzada la enfermedad, cuando entran en juego las influencias traumáticas, o una vez producida la bolsa, cuando puede tener lugar la infección profunda de la misma. En estas circunstancias es frecuente la aparición de un absceso lateral en el tejido periodontal. No es raro observar la formación súbita de una bolsa muy profunda en la raíz del diente, casi hasta su ápice. (11, 12, 13)

B I B L I O G R A F I A

CAPITULO 2

- 10.- Stanley L. Robins, Marcia Angell: Patología básica Interamericana.
- 11.- Edward V. Zegarelli; Diagnóstico en patología oral Salvat.
- 12.- Williams G. Shafer: Tratado de patología oral: Interamericana.
- 13.- Lester W Burket: Medicina, diagnóstico y tratamiento Interamericana.

CAPITULO 3

DEFECTOS HEREDITARIOS EN LA DENTICION
CON DEFECTO GENERALIZADO

- Síndrome de quiste y Nevo basocélular
- Raquitismo resistente a la vitamina "D"
- Osteogénesis Imperfecta
- Disostosis Cleidocraneana
- Hipofosfatásia
- Querubismo
- Displasia ectodérmica anodrótica hereditaria
- Displasia condroectodérmica
- Incontinencia pigmentaria
- Síndrome de hipoplasia dérmica focal

SINDROME DE QUISTE Y NEVO BASOCELULAR DEL MAXILAR Y COSTILLA BIFIDA (SINDROME DE NEVO BASOCELULAR, POLIIONCOSIS CUTANEO MANDIBULAR HEREDITARIA) SINDROME DE GORLIN Y GOLYZ.

Etiología.- Afección hereditaria, transmitida como rasgo dominante autosómico, con elevada penetración y expresividad variable.

Características clínicas.- El síndrome es muy complejo y abarca una gran variedad de posibles anomalías. 1) anomalías cutáneas, incluidos carcinomas basocelulares, otros quistes y tumores dérmicos benignos, disqueratosis palmar y plantar y calcinosis dérmicas. 2) anomalías dentales y óseas, que incluyen queratoquistes odontogénos, (con frecuencia múltiples) prognatismo mandibular leve, anomalías de costillas (con frecuencia bifidas) y vertebras, braquimetacarpalismo, 3) anomalías oftalmológicas como el hipertelorismo con puente nasal ancho, ectopia cántica, ceguera congénita y estrabismo interno, 4) anomalías neurológicas, incluido retardo mental, calcificación dural, agenesia del cuerno calloso, hidrocefalia congénita y meduloblastoma con frecuencia mayor que la normal. 5) anomalías sexuales, incluidas, hipogonadismo en varones, y tumores ováricos en mujeres.

Manifestaciones bucales.- Los queratoquistes odontogénos son indistinguibles, debido a que suelen formarse en épocas tempranas de la vida, puede presentarse deformación y desplazamiento de dientes en desarrollo. Sin embargo, pueden no desarrollarse hasta la edad mediana, aunque se han desarrollado tumores basocelulares cutáneos en algunos pacientes de corta edad. (14,15)

RAQUITISMO RESISTENTE A LA VITAMINA "D"
**(Hipofosfatemia familiar, Raquitismo refractario,
 Diabetes fosfática)**

En años recientes , se han reconocido una cantidad de distintos defectos tubulares renales asociados con la incapacidad de resorber ciertos metabolitos como agua, fosfato, calcio y potasio.

El más importante de estos síndromes es uno con antecedentes hereditarios que aparecen en la niñez o en adulto joven. Esta enfermedad es un trastorno específico caracterizado por:

1) hipofosfatemia con menor resorción tubular renal de fosfatos--inorgánicos, 2) aparición familiar que se hereda como rasgo dominante ligado al sexo, 3) raquitismo u osteomalacia que no reacciona a dosis normales de vitamina "D", y 4) ausencia de otras anomalías coincidentes. Esta definición excluye afecciones como raquitismo no familiar resistente a la vitamina y raquitismo familiar-resistente a la vitamina, asociado con concentración normal o elevada de fosfato inorgánico en el suero.

Características clínicas.— La forma más leve de esta enfermedad es una hipofosfatemia simple sin otras manifestaciones clínicas que una leve reducción de la altura del paciente en comparación con un hermano normofosfatémico. En adultos Hipofosfatémicos los grados variables de deformación debidas al raquitismo en la niñez constituyen los rasgos más serios, como arqueamiento de las piernas, acortamiento de estatura, continuación de osteomalacia y presencia de pseudofracturas.

En niños afectados con esta forma de raquitismo resistente, la enfermedad puede ser notada por primera vez cuando el niño camina. Sin embargo, la historia clínica o examen radiográfico puede revelar anomalías como deformación de cráneo, retardo del bro-

te dental y deformación de cupulas de piernas.

Es frecuente que haya deformaciones permanentes y estatura-- corta. Entre miembros de la familia hipofosfatemia las mujeres--- presentan considerablemente menor osteopatía que los hombres.

Algunos pacientes tienen debilidad y atonía muscular muy no-- torias y frecuentes en raquitismo por deficiencia de la vitamina-- D.

Manifestaciones bucales.- El raquitismo resistente a esta--- vitamina tiene efectos marcados sobre dientes y estructuras de so-- porte. Es característico que haya una prueba histológica, forma-- ción generalizada de dentina globular con defectos tubulares en-- la zona de cuernos pulpares. Además estos están alargados y se-- extienden casi hasta llegar a la unión amelocementaria. Esto pue-- de verse en radiografías. Debido a estas anomalías, suele haber-- invasión de microorganismos en la púlp, sin destrucción evidente de la matriz tubular.

A continuación, es frecuente que hay lesión periapical de--- dientes primarios o permanentes, macroscópicamente normales, se-- guida por la formación de fistulas gingivales múltiples.

La lámina dura que rodea los dientes suele faltar o estar--- mal definida en la radiografía, y la pauta ósea alveolar frecuen-- temente es anormal. (14,15)

OSTEOGENESIS IMPERFECTA

(Huesos quebradizos, Fragilidad ósea, Osteopsitrosis,
Enfermedad de Lobstein)

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad familiar poco frecuente, caracterizada por síntesis defectuosa de tejido conectivo, incluyendo, claro esta la matriz ósea. El carácter hereditario suele transmitirse como dominante autosómico, con expresividad variable. Otra forma de esta enfermedad, con muchos casos mortales en una misma familia, se cree que es herencia recesiva. En este caso hasta el 25% de los hermanos pueden estar afectados siendo los padres normales.

Características clínicas.— El síndrome clínico plenamente desarrollado se caracteriza esencialmente por huesos delgados y porosos, poco formados, fracturas múltiples (las fracturas consolidan rápidamente, pero el hueso nuevo es de una calidad imperfecta similar) escleróticas azules, sordera, articulaciones laxas, escoliosis, piel delgada, tendencia a la producción de hernias, y aldesmedro. Es común que las fracturas ocurran mientras que la criatura esta gateando o caminando. Cuando una persona ha sufrido múltiples fracturas, en particular los primeros años de la vida, puede encontrarse seriamente deformado al llegar a adulto. La presencia de la esclerótica azul, es debido a que ésta es anormalmente muy delgada y por ello se trasluce la coroides y produce dolor.

Sin embargo el aspecto azul de esta no es particular de esta enfermedad, puesto que también aparece en la osteopetrósis, raquitismo fetal, Síndrome de Marfan, y síndrome de Ehlers-Danlos, así como en los niños normales. En algunos pacientes se forma un callo hiperplástico, que puede o no estar relacionado con la fractura real. Este callo puede ser tan exuberante que se parece al osteosarcoma, en realidad se han comunicado varios casos de osteo

sarcoma verdaderos originados en estos callos.

Los fetos gravemente afectados con al carácter recesivo pueden morir al nacer; o el lactante puede sobrevivir poco tiempo para sucumbir a sus fracturas múltiples. Un trastorno menos grave-- (el carácter dominante) se conoce como osteogénesis imperfecta-- tardía (osteopsitirois). En esta forma menos grave de la enfermedad el sistema esquelético no es tan débil y las fracturas pueden observarse hasta que el niño se vuelve activo en sus primeros --- años. Los que sobreviven a la pubertad tienen menos fracturas, --- quizás gracias a una mejor coordinación motora y también a insti-
tos protectores.

Manifestaciones bucales.- Básicamente es un trastorno de tejidos mesodérmicos, en particular de tejidos calcificados. Cuando hay un trastorno óseo generalizado congénito, solo es lógico esperar un trastorno en la formación dentinal y es lo que sucede--- con frecuencia. La osteogénesis imperfecta y la dentinogénesis im- perfecta son compañeros comunes, aunque muchas veces la primera-- existe sin que haya una lesión ósea más generalizada. Las anoma-- lías dentales son idénticas con las correspondientes a la dentinogénesis imperfecta o dentina opalescente hereditaria, laxitud de-- ligamentos, una forma peculiar del cráneo, y una relación anormal eléctrica de los músculos. (14,15,18)

DISOSTOSIS CLEIDOCRANEANA

(Enfermedad de Marie y Sainton, Síndrome de Scheuthauer-Marie Sainton, Disostosis Mutacional)

La disostosis cleidocraneal, frecuentemente de origen here-- ditario, es una enfermedad que afecta sobre todo al esqueleto.

Se presenta como característica mendeliana dominante y puede ser transmitida por cualquiera de los dos sexos. Afecta a mujeres

y varones.

Características clínicas.— Se caracteriza por anomalías de--- cráneo, dientes maxilares y cintura escapular así, como por la fg la de desarrollo ocasional de huesos largos. Entre las alteraciones del cráneo pueden encontrarse: Fontanelas evidentes o con deficit de cierre, y por ello tienden a ser bastante grandes, las--- suturas también quedan abiertas y son comunes los huesos wormia--- nos. La sutura sagital esta unida de manera característica y da--- al cráneo un aspecto aplastado. Los huesos frontal, parietal y--- occipital son prominentes, los senos paranasales están subdesarro--- llados y son estrechos y a veces hay una variedad de otras anoma--- lías craneanas.

El defecto de la cintura escapular, del cual deriva una parte del nombre, varía entre la ausencia completa de la clavícula a su ausencia parcial o hasta un simple adelgazamiento de una o ambas clavículas, los pacientes debido a esto poseen una movilidad--- desusada en hombros y son capaces de llevarlos hacia adelante hasta juntarlos en la línea media. Los defectos de la columna verte--- bral, pelvis y huesos largos, así como los huesos de los dedos--- también son relativamente comunes.

Manifestaciones bucales.— Los pacientes muestran un maxilar--- anormalmente pequeño con un paladar elevado, estrecho y arqueado--- y a veces con fieura palatina. Los huesos lagrimal y cigomático--- también están subdesarrollados. Los dientes aparecen a menudo am--- ptonados, colocados irregularmente y en maloclusión.

Uno de los rasgos bucales más importantes sobresalientes es--- la prolongada retención de dientes temporales y el ulterior retar--- do del brote de los permanentes. A veces este retardo es permanen--- temente constante. Las raíces dentales suelen ser cortas y más de--- lgadas que lo habitual o pueden estar deformadas.

Además Rushton observó la ausencia o escasez de cemento céliu

lar en raíces de dientes permanentes, y esto se relacionaba con la falta del brote, frecuentemente. Esto también fué estudiado--- por Smith, quién confirmó la ausencia de cemento célular tanto de dientes primarios como de permanentes.

Una característica sorprendente, e inexplicable fué la ausencia de este cemento en dientes brotados de ambas dentaduras, sin que hubiera mayor espesor del cemento acélular primario.

Es típico ver en las radiográfías que hay muchos dientes supernumerarios no brotados. Esto es más frecuente en la zonas de premolares e incisivos inferiores. También se ha señalado la presencia de anodóncia, pero este hallazgo es raro. (15)

H I P O F O S F A T A S I A (HIPOFOSFATASEMIA)

Es una enfermedad hereditaria, transmitida como característica autosómica recesiva.

El trastorno básico es una deficiencia enzimática de fosfátasa alcalina, en surco o tejidos y excreción de fosfoetanolamina en orina. La intensidad de esta enfermedad no tiene relación directa con los niveles de fosfata alcalina en el surco. Hay una interesante similitud de muchos aspectos de esta enfermedad con la afección conocida como raquitismo resistente a la vitamina D, con hipofosfatemia familiar.

Características clínicas.- La enfermedad se manifiesta durante los tres primeros años de vida.

Por lo general, cuanto más temprana es la aparición de la enfermedad, tanto más intensas son las manifestaciones clínicas y peor el diagnóstico. Si esta presente en el nacimiento, la muerte puede sobrevenir rápidamente. Si el bebé sobrevive, quedan enfermedades de tipo raquítico, en extremidades (deformidades), falta de calcificación de la bóveda craneana, diátesis, cianosis, vómitos,

estreñimiento y calcinosis renal. También puede haber irritabilidad y movimientos tetánicos o convulsiones. El primer reconocimiento de la enfermedad en la vida adulta es poco común.

Manifestaciones bucales.- La manifestación incipiente de la enfermedad puede ser aflojamiento y pérdida prematura de dientes primarios, principalmente incisivos.

La radiografía dental revela hipocalcificación de dientes y presencia de cámaras pulpares grandes. (15,17,18)

ENFERMEDAD FIBROSA FAMILIAR DE LOS MAXILARES

(Displasia fibrosa juvenil diseminada, Enfermedad quística multilocular familiar de maxilares, Enfermedad fibroquistica, Querubismo, Tumefacción fibrosa familiar de los maxilares, Displasia fibrosa hereditaria de los maxilares)

La enfermedad fibrosa familiar de los maxilares es una rara enfermedad fibrosa proliferante que afecta uno o ambos maxilares y es de origen hereditario, y el modo es un gén dominante autosómico con expresión variable.

Características clínicas.- Esta enfermedad se manifiesta en la edad temprana, con frecuencia a la edad de 3 ó 4 años. Los pacientes presentan una tumefacción simétrica indolora y progresiva de maxilares superior e inferior que producen el típico rostro ensanchado de un querubín. La piel de la cara esta estirada y tensa, provocando muchas veces que la piel de los párpados inferiores sea arrastrado hacia abajo, acentuando así el blanco de los ojos y dando al enfermo un aspecto angelical.

La mayor parte de las veces está atacada solo la mandíbula.

Los maxilares son firmes y duros a la palpación y puede haber linfadenopatía regional reaccional, el paladar puede estar---

agrandado, no hay manifestaciones sistemáticas, aunque en algunos pacientes presentan lesiones cutáneas pigmentadas como la displasia fibrosa polioestótica.

La dentadura primaria puede caer prematuramente y en forma espontánea, ya desde los tres años. Los dientes permanentes suelen ser defectuosos, con ausencia de muchos y desplazamiento, falta de bróte de los presentes. La mucosa bucal suele estar intacta y de color normal. (14,15,18)

DISPLASIA ECTODERMICA ANHIDROTICA HEREDITARIA

Es un síndrome caracterizado por una displasia congénita de una o más estructuras ectodérmicas y sus apéndices accesorios, manifestados en forma primaria por la ausencia parcial y completa de glándulas sudoríparas. En la mayor parte de los casos es un carácter mendeliano recesivo ligado al sexo que afecta a los varones con mucha mayor frecuencia que a mujeres.

Sin embargo, la anomalía puede ser transmitida como una característica dominante o recesiva autosómica.

Características clínicas.- Los pacientes con displasia ectodérmica anhidrótica hereditaria suelen tener piel blanda, lisa, delgada y seca con ausencia parcial o completa de glándulas sudoríparas. Esas personas no pueden transpirar y por consiguiente, sufren de hipertemia o incapacidad de soportar temperaturas elevadas. En los bebés, este es el primer síntoma de la enfermedad y tienen fiebre inexplicable cuando aumenta la temperatura ambiental. Las glándulas sebáceas y folículos pilosos suelen ser defectuosos o no los hay. El pelo de la cabeza y cejas tiende a ser fino escaso, y se asemeja al lanigo, el que en realidad suele estar presente. Sin embargo los bigotes y la barba son de aspecto normal. El puente de la nariz está hundido, los rebordes supraorbitales

tarios y las protuberancias frontales son pronunciadas y los labios abultados. Pueden presentar anémia crónica refractaria.

Manifestaciones bucales.- Los pacientes con esta anomalía tienen invariablemente anodóncia completa o parcial, con frecuencia malformaciones de dientes presentes, primarios o permanentes.

Cuando hay algunos dientes, salen cónicos o piramidales.

Señalemos que aún cuando exista anodóncia completa, el crecimiento de los maxilares no se detiene.

De esto se deduciría que el desarrollo de los maxilares, excepto la apófisis alveolar, no depende de la presencia de los dientes. Además el arco palatino es alto y puede haber fisura del paladar.

Según Bessermann-Nielsen, en esta enfermedad las glándulas salivales, incluidas las accesorias intrabucuales, suelen ser hipoplásicas. Esto produce xerostomía y los labios protuberantes pueden estar secos y fisurados conseudorragades.

Como fenómeno relacionado, hay hipoplásia de las glándulas mucosas nasales y faríngea que llevan a la rinitis faringitis crónica, o ambas, a veces disfagia y ronquera. (15)

DISPLASIA CONDROECTODERMICA

(Síndrome de Ellis-Van Creveld)

Esta rara enfermedad es una forma de displásia ectodérmica. La enfermedad se hereda como característica recesiva autosómica.

Características clínicas.- La displásia condroectodérmica se caracteriza por una cantidad de trastornos ectodérmicos, incluidas anomalías de uñas, dientes y pelos, así como condrodiasplásia, polidactilia y a veces cardiopatía congénita.

Estos pacientes son enanos acondroplásicos, con una variedad de defectos adicionales. Las uñas y pelos suelen ser hipoplásicos

aunque estos últimos pueden ser normales. Los brazos y las piernas son cortos y gruesos. La polidactilia bilateral afecta a manos y en ocasiones a los pies. Hay muchas otras malformaciones, aunque las anomalías cardíacas existen solo en la mitad de los casos.

Manifestaciones bucales.— El signo bucal más constante es una fusión de la porción media del labio superior con el margen gingival maxilar lo que elimina el surco mucolateral normal. Así la porción media del labio superior es hipoplásica. Los dientes de nacimiento, dientes primarios brotados prematuramente, don frecuentes, así como la ausencia congénita de los mismos, sobre todo en el segmento mandibular anterior.

El brote dental suele estar retardado y los brotes son defectuosos, pequeños, cónicos, de distribución irregular y con hipoplasia adamantina. Hay presencia de dientes supernumerarios.

(14,15)

INCONTINENCIA PIGMENTARIA

(Síndrome de Bloch-Sulzberger)

Es básicamente una genodermatosis, que por lo común presenta manifestaciones bucales, y probablemente es transmitida como rasgo dominante ligado al sexo. Afecta a mujeres y se cree que la enfermedad es mortal para los hombres.

Características clínicas.— Esta enfermedad aparece poco después del nacimiento y se caracteriza por la presencia de lesiones eritematosas y vesículo ampollares en el tronco y en las extremidades que frecuentemente desaparecen y vuelven a reaparecer. Son reemplazadas gradualmente por lesiones queratósicas blancas que persisten algunos meses.

El tercer tipo de lesiones cutáneas características en éstos niños, son máculas pardogrisáceas, con distribución lineal o en-

placas sobre el tronco y las extremidades, que se originan después de las lesiones queratósicas verrucosas.

Esta pigmentación comienza a desaparecer al cabo de algunos años. Esta intensa pigmentación melánica del epitelio que se acumula en grupos de cromatóforos en la dermis superior (incontinencia) da el nombre de la enfermedad.

En la incontinencia pigmentaria suele verse una variedad de defectos asociados, incluidas la calvicie local o generalizada, lesiones oftalmológicas, afecciones del sistema nervioso central y lesiones al sistema esquelético.

Manifestaciones bucales.- Puede estar afectados tanto la dentición primaria como la permanente. Los cambios consisten en que el retardo del bróte, coronas dentales cónicas, ausencia congénita de dientes, piezas malformadas y cúspides adicionales. Los dientes cónicos son muy similares a los vistos en la displasia ectodérmica hereditaria. (15,16)

SINDROME DE HIPOPLASIA DERMICA FOCAL

(Síndrome de Goltz-Gorlin)

El síndrome de hipoplasia dérmica focal es una enfermedad transmitida como una característica dominante autosómica con penetración incompleta, que tiene predilección por producirse en mujeres. Debido a los defectos generalizados es considerada como una displasia mesoectodérmica.

Características clínicas.- El síndrome se caracteriza por ausencia focal relativa de la dermis, asociada con hernia de grasa subcutánea hacia los defectos; papilomas múltiples de mucosa o de piel, o ambas, anomalías de las extremidades, incluidas la sindactilia, polidactilia y adactilia; anomalías oculares más frecuentes, colomba del iris y la coroides y estrabismo; anomalías dentales y bucales.

Manifestaciones bucales.- Los papilomas labiales son el rasgo sobresaliente en una cantidad de estos pacientes, así como--- los papilomas de la mucosa vestibular o la encía.

Además los dientes están afectados en tamaño, forma y estructura. La microdóncia es un hallazgo común, como también la hipoplásia adamantina. (15)

B I B L I O G R A F I A

CAPITULO 3

- 1.- Edward V. Zegarelli, Austin H. Kutschar, George A. Hymann: Diagnóstico en patología oral; Salvat Editores: 1972
- 2.- William G. Shafer; Tratado de patología oral; Interamericana.
- 3.- Perez Tamayo: Patología ; Prensa Médica.
- 4.- Lester W. Burket; Medicina bucal, Diagnóstico y tratamiento; Interamericana.
- 5.- Stanley L. Robbins; Patología básica; Interamericana

C A P I T U L O . 4**DEFECTOS HEREDITARIOS DE LAS ESTRUCTURAS
BUCALES SIN DEFECTO GENERALIZADO.**

- Hoyos y fistulas congénitas de labios y comisuras
- Labio leporino (fisurado) y paladar hendido
- Labio Leporino
- Fibromatosis gingival
- Anquilosis

HOYOS Y FISTULAS CONGENITAS DE LABIOS Y COMISURAS

Los hoyos y fistulas congénitas del labio son malformaciones que suelen seguir un patrón hereditario. Se presentan solas o junto con otras anomalías del desarrollo como las diversas hendiduras bucales. Tanto Taylor y Lane como Macconnel y sus colaboradores señalaron que del 75% al 80% de todos los casos de fistulas labiales congénitas hay hendiduras labiales o palatinas, o ambas. Watanabe y sus colaboradores también reseñaron los diversos casos característicos a la literatura.

Probablemente, los hoyos de la comisura guardan estrecha relación con los hoyos del labio, pero aparecen en las comisuras labiales, en localización lateral respecto de los hoyos labiales típicos. Everett y Wescott describieron esta entidad y señalaron que también es frecuentemente hereditaria, probablemente una característica dominante que sigue una pauta mendeliana, y puede asociarse con otras anomalías congénitas.

Etiológicamente.- Muchas son las teorías propuestas, sobre la etiología de los hoyos de labio congénito, pero ninguna tuvo aceptación general. Los hoyos pueden producirse como consecuencia de muescas producidas en los labios en fases tempranas del desarrollo, con fijación de tejido en la base de la muesca, o debido a la falta de unión completa de los surcos laterales embrionarios del labio, que persiste y finalmente se transforma en hoyos típicos.

También resulta difícil explicar los hoyos de la comisura pero aparecen a los lados de la hendidura facial y podrían representar el desarrollo defectuoso de estas hendiduras embrionarias.

Características clínicas.- El hoyo o fistula del labio es una depresión unilateral o bilateral en la superficie bermellón de cualquiera de los dos lados pero mucho más frecuente en el su-

perior. En algunos casos, exuda una escasa secreción mucosa de ba se. A veces el labio esta hinchado, lo cual acentúa los hoyos.

Los hoyos de la comisura se presentan como fosas unilatera-- les o bilaterales en los ángulos de la boca sobre la superficie-- bermellón puede haber una fistula real de la cual es posible ex-- primir líquido. No esta claro si estas fistulas, de labio y comi-- sura son verdaderos conductos.

Es interesante señalar que en varios casos se registran hoyos periauriculares coincidentes con los hoyos de la comisura.

(20,21)

LABIO LEPORINO

(Fisurado y Paladar Hendido)

Las fisuras pueden producirse a lo largo de muchos planos de la cara como resultado de fallas o defectos del desarrollo o a la maduración de los procesos embrionarios.

El labio leporino inferior es una anomalía extremadamente ra-- ra que se produce en la línea media del labio inferior se debe a-- una falla en la unión, la cual no da lugar a la formación del ar-- co mandibular, ni a la persistencia del surco central de la protu-- berancia mandibular, Solo esta afectado el labio, pero ocasional-- mente lo están el labio y el maxilar inferior. El labio superior-- y paladar hendido están en estrecha relación desde el punto de-- vista genético, embriológico y funcional.

El labio leporino superior se debe a la falta real de pene-- tración mesodérmica y a la obliteración de los surcos ectodérmi-- cos que separan estas masas mesodérmicas que en realidad consti-- tuyen las protuberancias faciales. Tanto la ausencia o deficiencia-- de estas masas como la penetración faltante en surcos ectodérmi-- cos lleva a la destrucción del ectodermo y se produce la hendidura . Como la penetración se produce en cada uno de los pares de masa mesodérmica lateral y la masa mesodérmica central única, es obvio

que la hendidura superior es unilateral o bilateral pero no de la línea media. A veces, sin embargo, parte de la protuberancia central es defectuosa o falta, y la fisura resultante aparece en la línea media. Se dice que el labio hendido es completo cuando se extiende a la ala de la nariz y el paladar no está afectado. En los casos de labio hendido bilateral completo, el premaxilar suele hacer prominencia o se bascula hacia adelante a expensas del tabique nasal. Esta a su vez, crece hacia el vómer ocasionando un aplanamiento de las alas de la nariz y un ensanchamiento de las ventanas nasales. El alveólo del premaxilar se une al tabique nasal y el labio adherente puede quedar rudimentario o aumentado. Este se denomina premaxilar flotante.

El paladar hendido representa un trastorno de la fusión normal de las protuberancias palatinas, falta de unión debido a la ausencia de fuerza, interferencia de la lengua o disparidad de tamaño de las partes afectadas. El paladar blando y la úvula se forman no como resultado de la fusión de las partes, si no como la extensión posterior de las protuberancias palatinas: así, una fisura de estas estructuras es básicamente una extensión de una fisura del paladar blando.

El paladar hendido puede atacar solo al paladar blando o al paladar duro y blando. Como una fusión en la línea media comienza en la región anterior del paladar óseo, nunca se observan defectos que abarquen exclusivamente al paladar duro. El defecto de fusión varía en forma y extensión, cuando participa parte importante del paladar óseo, las cavidades nasales comunican directamente con la cavidad bucal.

Etiología.- La herencia es indudablemente uno de los factores más importantes, sin embargo, hay crecientes evidencias de que los factores ambientales también son importantes.

Los posibles medios de transmisión son por un gén mutante único que produzca un efecto pronunciado, o por una cantidad de

genes (herencia poligénica), cada uno productor de un pequeño--- efecto, y creadores en conjunto de esta anomalía.

Características clínicas,- El paladar hendido es más frecuente en mujeres que en varones. El labio leporino unilateral afecta un solo lado del labio; el bilateral amobos lados del labio.
(19,20).

ANQUILOGLOSIA

La anquiloglosia indica la fusión completa de la lengua con el suelo de la boca. La anquiloglosia parcial (Adhesión de la lengua), afección más frecuente, es debido a un frenillo lingual corto o un frenillo insertado a la punta de la lengua.

Con ello los movimientos de ésta quedan limitados en mayor o menor grado y con frecuencia esta dificultada al hablar. Al sacar la lengua hacia adelante el cuerpo de la misma se arquea con la punta dirigida hacia abajo. En este caso la punta de la lengua no puede sobresalir de los incisivos inferiores.

FIBROMATOSIS GINGIVAL

(Elefantiasis gingival, Fibromatosis gingival hereditaria, Macro gingivalia congénita, Gingivoma, Macroencías, fibróma difuso)

La fibromatosis gingival es una proliferación fibrosa difusa de los tejidos gingivales. En la mayoría de los casos registrados como lesión es hereditaria, transmitida por un gen autosómico dominante. Pero muchos casos eran esporádicos, sin antecedentes familiares. A veces se observaron otras anomalías coincidentes con la fibromatosis gingival, pero la única observada con cierta frecuencia es la hipertricosis, aún esta es rara.

Características clínicas.- Clínicamente la fibromatosis gingival hereditaria se parece mucho a la fibromatosis por Dilantin. Suele manifestarse en los primeros años de la vida, casi siempre dentro de los primeros 5 años. En algunos casos los períodos más activos de la hiperplasia fibrosa se limitan a los primeros años de la vida deteniéndose luego la evolución (después de una gingivectomía correctora) por lo que se piensa que hay un período pasajero de actividad. En otros casos, la actividad hiperplásica continúa más allá de la infancia hasta la edad adulta.

El tejido no está inflamado, su color es normal o algo pálido llega a ser tan firme y denso que puede impedir la erupción normal de los dientes. No es una lesión dolorosa y no tiene una tendencia hemorrágica. La tumuración se extiende generalmente por toda la boca, afectando grandes zonas de la encía fija. A veces las hipertrófias cubren parte o la totalidad de las coronas de los dientes, interfiriendo en la función bucal y produciendo un efecto estético desagradable.

Hay dos formas clínicas principales, la nodular y la simétrica. La forma nodular se caracteriza por múltiples masas promi-

mentos de color rosa, bien delimitada, duras no dolorosas y pargdas a fibrómas, que surgen de las papilas interproximales o de---tendencia a la hemorragia, debiéndose entonces a la superposición de irritantes locales o a traumatismos sobre la boca, a veces lapresión de las masas tumorales fibrósas expansivas desplaza a los dientes. La actividad del tejido fibróso se limita únicamente a-- las encías fijas, estando más afectadas las zonas labiales o bucales que las linguales o palatinas. Los restantes tejidos de la cavidad bucal no se afectan en ningún caso.

La segunda variedad clínica de la fibromatosis gingival hereditaria se denomina como tipo simétrico o liso. Como su nombre-- lo indica, esta forma se caracteriza por una hiperplasia difusa-- de superficie lisa, simétrica de la encía, diferenciándose as--- del tipo nodular. Los tejidos hipertrofiados son también de color rosado y de consistencia firme cubriendo parte de las coronas de los dientes y en algunos casos, ocultándolas completamente. A veces las tumoraciones presentan caracteres mixtos de las formas nodulares y simétricas.

Los factores irritantes locales como la mala higiene, impacciones dentales, depósitos calcúleos y las maloclusiones tienden a afectar la intensidad de la fibromatosis gingival hereditaria, pero debe tenerse en cuenta que estos factores son coadyuvantes más que fundamentales. (19, 20)

B I B L I O G R A F I A

CAPITULO 4

- 14.- Edward V. Zegarelli, Austin H. Kutscher, George A. Hymann: Diagnóstico en patología oral; Salvat Ediciones, 1972.
- 15.- William G. Shafer: Tratado de patología oral: Interamericana.
- 16.- Stanley L. Robins : Marcia Angell; Patología básica; Interamericana, Segunda Edición.

CAPITULO 5

DEFECTO HEREDITARIO DE LAS ESTRUCTURAS BUCALES
CON DEFECTOS GENERALIZADOS

- Síndrome de poliposis intestinal hereditario
- Telangiectasia hemorrágica hereditaria
- Neurofibroma
- Edema angioneurótico
- Amiloidosis
- Síndrome de Hurler (gargafano)
- Proteinosis lipóide
- Enfermedad de Gaucher
- Enfermedad de Niemann-Pick
- Disostosis craneo facial
- Síndrome de Marfan
- Acondroplasia
- Osteitis deformante
- Osteopetrosis
- Talasemia
- Síndrome de Aldrich
- Trombastenia familiar
- Hemofilia
- Sudohefilia
- Parahemofilia
- Afibrinogenemia e Hipofibrogenemia
- Queratosis folicular

SINDROME DE POLIPOSIS INTESTINAL HEREDITARIA
(Síndrome de Peutz-Jeheres, Polipósis intestinal, con pigmentación melánica)

El síndrome de Peutz-Jeheres está constituida por la asociación de pólipos gastrointestinales múltiples, sobre todo en el intestino delgado, con manchas melanóticas intrabucales y peribucales y, a veces en manos y pies. Aunque es relativamente raro, se ha observado un número de casos suficientes para indicar que es hereditario y transmitido como rasgo mendeliano dominante no ligado al sexo. Es muy conveniente que el Odontólogo este familiarizado con éste síndrome debido a la importancia diagnóstica de las pigmentaciones bucales que, no sean exclusivas de esta afección, cuando se presentan en ausencia de otras posibles causas y acompañados de ciertos síntomas (que descubriremos más adelante), son bastante significativas para motivar una exploración más amplia del tubo gastrointestinal.

Características clínicas.— La pigmentación melánica de la biopsia y mucosa bucal suele aparecer en el nacimiento o durante la primera década de la vida, como pequeñas motas pardas que miden 1 y 2 mm, de diámetro, de forma regular (a menudo circular) o irregular, y a veces confluentes, formando grandes placas. Su color aunque de intensidad variable, puede fluctuar entre diversos tonos de pardo, azul, y negro. Dentro de la boca, la mucosa es la zona más afectada con mayor frecuencia, le sigue la encía y el paladar duro. Es raro que la lengua presente esta pigmentación. En la cara, las manchas tienden a agruparse alrededor de los ojos, narinas y labios. Durante las décadas siguientes de la vida del paciente, pueden aparecer pigmentaciones en todas las regiones cutáneas, especialmente en las extremidades y aunque estas pueden más adelante disminuir de intensidad y más aún desaparecer, las pigmentaciones de la mucosa bucal permanecen invariables. Debe hg

cerse notar que las pigmentaciones del síndrome Peutz-Jeheres--- puede presentarse sin que se demuestre la existencia de pólipos y también, pueden demostrarse pólipos múltiples sin pigmentación. En estos casos los antecedentes familiares hacen presumir que los--- signos mencionados pueden formar parte del síndrome. Es conveniente insistir en que aunque las pigmentaciones bucales son inocuas por si mismas su presencia es importante por que pueden indicar--- la necesidad de investigar la presencia de pólipos con posible--- consecuencia dañosa. La pigmentación de la mucosa bucal aparece--- con considerable frecuencia en una serie de situaciones como la--- siguiente: 1) Pigmentación local y étnicas, 2) Manifestaciones pigmentarias de enfermedades sistemáticas, 3) trastornos pigmentarios asociados con productos químicos farmacéuticos y otros y 4)--- neoplasias benignas y malignas.

Los pólipos pueden presentarse en cualquier punto del estómago, intestino delgado o c6lon, pero lo más frecuente es que se en encuentre en el intestino no delgado (yeyuno). Por ello muchos pacientes con este síndrome, tienen frecuentes ataques de dolor abdominal y signos de obstrucción menor que suele terminar en la in vaginación. Es significativo que la polip6sia múltiple de c6lon--- tenga una fuerte tendencia a transformarse en lesión maligna. Sin embargo no parece que esto se cumpla en la polip6sia del síndrome--- Jehers.

Además los pólipos pueden ulcerarse superficialmente y san--- gar. Pueden ocasionar dolores abdominales intermitentes y me--- nas. En algunos casos observados se encontraron pólipos de la nar--- riz, cervix, y vejiga urinaria o ambas. (24,28)

TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA

(Enfermedad de Rendu-Osler, Displásia telangiectásia,
Telangiectásia familiar)

La telangiectásia hemorrágica hereditaria, una forma de hemangioma, es una enfermedad congénita y hereditaria que se caracteriza por la presencia de numerosas dilataciones de los capilares y vénulas terminales, (telangiectásicas o angiomas) en todas las superficies mucosas y cutáneas del cuerpo, que tienden a experimentar repetidas hemorragias.

Se transmite genéticamente en forma de carácter dominante autosómico simple y ambos sexos parecen presentar la enfermedad con la misma frecuencia. Se supone que el gén de la telangiectásia múltiple es letal cuando es hemocigótico.

También se ha supuesto, pero hasta ahora no se ha demostrado que este gén telangiectásico va ligado al gén del grupo O.

Características clínicas.- Clínicamente la telangiectásia hemorrágica se caracteriza por hemorragias que dependen de la rotura de las múltiples lesiones superficiales. A veces están presentes en el momento del nacimiento, o poco después, pero en la mayoría de los casos, no resulta con spicuas hasta después de la pubertad. A medida que las personas afectadas van envejeciendo, las telangiectásias se hacen más numerosas y aumentan de tamaño, pudiendo formar aglomerados de angiomas o tumores vasculares. Simultáneamente con el paso de los años los episodios hemorrágicos traumáticos o espontáneos aumentan en importancia y frecuencia, ocasionando a veces el desangramiento. Las lesiones se presentan a veces en forma de pápulas ligeramente elevadas, ovoideas, violáceas o rojizas cuyo diámetro oscila entre 1 y 5 mm; al fusionarse pueden producir masas de color rojo azul cuyo diámetro alcanza varios centímetros. La mucosa nasal quizás es la localización más--

frecuente de estos nevos angiogenéticos variables. La región que le sigue en orden de frecuencia es el interior de la boca. Se suele encontrar telangiectásia en lengua, labios, paladar, mucosa de las mejillas y encías, en el orden de frecuencia indicado. Se han observado menos casos de existencia de telangiectásia en casi todos los órganos vitales, como los aparatos; respiratorio, gastrointestinal y genitourinario.

Uno de los primeros signos de la enfermedad que suele aparecer en la infancia y precede a la telangiectásia, es la epistaxis, así como hemorrágias de la cavidad bucal, que resultan difíciles de cohibir. Puede establecerse el diagnóstico si se comprueba la existencia de epistaxis que datan de la infancia, la presencia de zonas telangiectásicas y antecedentes familiares.

(22, 24, 28, 29)

NEUROFIBROMA

(NEUROFIBROMATOSIS; ENFERMEDAD CUTÁNEA DE VON RECKLINGHAUSEN;
MOLUSCO FIBROSO)

El neurofibróma es un tumor de origen nervioso, que deriva específicamente de las células de la vaina de Schwann.

El neurofibróma de la boca puede ser un tumor solitario, o lo que es más frecuente, ser una localización de una enfermedad múltiple o diseminada, conocida como neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen de la piel.

La neurofibromatosis sigue una pauta hereditaria; se transmite como característica mendeliana dominante.

Características clínicas.- La neurofibromatosis, si bien no es una enfermedad sumamente común, de ninguna manera constituye una rareza clínica. Se presenta una leve predilección por apare-

cer en varones. Las lesiones individuales son de dos tipos generales. En una forma hay abundantes nódulos sésiles o pediculados, elevados y de superficie lisa, de tamaño variable en toda la superficie cutánea, principalmente en cara, tronco y extremidades; en la otra forma hay lesiones más profundas y difusas que son tan abundantes que a veces los nódulos superficiales son denominados "elefantitis neuromatosa".

Además la mayoría de los pacientes tienen zonas asimétricas de pigmentación melánica cutánea descrita como manchas café con leche. En ciertos casos, proliferaciones flojas de piel pigmentada y engrosada cuelgan en pliegues. Muchos pacientes presentan lesiones cutáneas en la infancia o mientras son niños, si bien esto no se cumple invariablemente.

La gran importancia de la neurofibromatosis radica en que algunos pacientes sufren una transformación maligna.

Sin embargo, los neurofibrómas solitarios raras veces experimentan transformación maligna.

Manifestaciones bucales.— En la enfermedad cutánea de Von Recklinghausen se producen lesiones bucales, pero no se sabe definitivamente cual es la proporción de pacientes que presentan esas manifestaciones.

Su aspecto es variable, el tumor se presenta como un panecillo alargado de tejido prominente, difuso, de superficie lisa de mucosa color normal o bien como nódulos prominentes, circunscrito, sésiles o pedunculados, no ulcerados que tienden a ser del mismo color que la mucosa normal, parecidos a un fibróma. Puede encontrarse en cualquier lugar de la boca, incluyendo en el cuerpo de la mandíbula, pero es más frecuente que se localize en los tejidos blandos del paladar o en los que recubren las superficies bucales de los maxilares y en la lengua. A veces se ven casos de neurofibrómas localizados centralmente en el maxilar. Por lo gene

ral, están en el inferior asociados con el nervioso mandibular;-- desde el punto de vista radiográfico presentan un agrandamiento-- fusiforme del conducto dental inferior. El malestar, el dolor o-- la parestesia son manifestaciones clínicas comunes de neurofibró-- ma. (26,28)

EDEMA ANGIONEUROTICO

(ANGIOEDEMA;EDEMA DEQUINCKE;URTICARIA GIGANTE)

Es una forma bastante común de edema que se presenta en las formas hereditarias y no hereditarias. Está estrechamente relacio-- nado con la urticaria general. El término "neurótico" ha persisti-- do desde la descripción original de la enfermedad, hecha por Quic-- he en 1882, y no hay duda que muchos pacientes presentan proble-- mas psicológicos que parecen contribuir a la enfermedad heredita-- ria, menos común, es heredada como rasgo dominante autosómico.

Características clínicas.- El edema angioneurótico de cual-- quiera de los dos tipos se manifiesta como una tumefacción edema-- tosa, difusa y lisa que afecta en particular la cara en zonas que rodean los labios, mentón, ojos, lengua y a veces manos y pies.-- Sin embargo la hinchazón puede aparecer en cualquier sector, la-- glándula parótida esta atacada en una cantidad de casos. Los ojos llegan a hincharse y cerrarse, y los labios a tornarse muy hincha-- dos y abultarse. Los síntomas aparecen rápidamente, y a veces es-- tán presentes cuando el paciente despierta por la mañana. En oca-- siones la hinchazón urticaria va precedida de una sensación de tji-- rantes o picazón. La piel es de color normal o levemente rosado.

La lesión suele durar de 24 a 36 horas aunque a veces persis-- te varios días. Es imposible prever la frecuencia de ataques;-- unas veces se presentan diariamente, otras, a intervalos de meses hasta de años. La enfermedad afecta por igual a los dos sexos. En ocasiones parece originarse en la pubertad. La forma hereditaria--

puede ser más peligrosa por que suele tener lesiones viscerales.

Hay vómito y dolor abdominal, y lo que es especialmente peli-
groso, edema de glotis que llega a producir muerte por asfixia. El
mecanismo de formación de la hinchazón del edema angioneurótico--
es la vasodilatación desencadenada por la liberación de histamina
o una sustancia semejante a ella, con la consiguiente trasuda--
ción de plasma.

A M I L O I D O S I S

El amiloide es un material complejo, que se cree consiste en
una mezcla de proteínas, glucoproteínas, otros polisacáridos y po-
siblemente lípidos, que se depositan entre las células de diver-
sos tejidos y órganos del cuerpo en procesos clínicos muy diver-
sos.

Cuando lo observó primeramente Virchow, lo consideró equivo-
camente similar al almidón de aquí su nombre.

La amiloidosis suele ser clasificada en tres tipos: 1) Síndro-
mes genéticos o formas hereditarias; 2) Amiloidosis primaria o atí-
pica, en la cual no se encuentra causa predisponente alguna para-
los depósitos más generalizados, y 3) Amiloidosis secundaria, o--
asociada con otras enfermedades. Aunque puede ser atacado cual-
quier órgano, los más afectados son: riñones, corazón, aparato ges-
trointestinal, hígado y bazo.

También se observa amiloidosis con apreciable frecuencia, en
aparato respiratorio, piel, Glándulas suprarrenales, nervios, y--
puede afectar huesos. También se conoce una amiloidosis cutánea--
primaria localizada. Suele considerar que la amiloidosis es una--
enfermedad irreversible.

Manifestaciones bucales.- En la boca suele estar afectada la
lengua, las encías y la mucosa de las mejillas. La lengua es una-
localización frecuente de las lesiones aisladas de amiloidosis.--

La acumulación de sustancia amiloidea ocasiona la formación en la lengua o mucosa bucal de nódulos duros aislados o múltiples de tamaño variado. Estos nódulos pueden tener un color normal; a menudo son anormalmente pálidos o hasta grises. En los cortes microscópicos, el amiloide aparece como una sustancia hialina y homogénea. (24,28)

SINDROME DE HURLER

MUCOPOLISACARIDOSIS I: MPS I: GARGOLISMO

El Síndrome de Hurler es un proceso hereditario del tejido conjuntivo que se produce en forma ligada al sexo o recesiva autosómica. Aunque se han emitido diferentes opiniones acerca del defecto fundamental, se ha identificado una deficiencia de alfa-L-iduronidasa lisosómica, que probablemente bloquea la catabólisis del mucopolisacárido originando su acumulación en las células de toda la economía.

De hecho el síndrome ha recibido el nombre de mucopolisacaridosis. Existen dos anomalías químicas que se encuentran persistentemente en esta enfermedad: 1) grandes cantidades de dos mucopolisacáridos específicos se eliminan por la orina normal o en la orina de enfermos de otra afección del tejido conjuntivo, 2) el almacenamiento anormal de uno de estos mucopolisacáridos o de los dos en todos los tejidos que se examinan. Estos dos mucopolisacáridos son el sulfato de condroitina B y el sulfato de heparina. Normalmente el sulfato de condroitina B existe en todos los tejidos conjuntivos excepto en el hueso, cartílago y córnea, mientras que el sulfato de heparina solo existe en los pulmones y en la aorta.

Características clínicas.- La enfermedad suele tornarse evidente dentro de los dos años de vida, avanza durante la primera infancia y adolescencia y suele terminar en la muerte antes de la

pubertad. La cabeza es grande y las características faciales son bastante típicas; consisten en; frente prominente, nariz ancha en forma de silla de montar y narinas amplias, hipertelorismo, párpados abultados con cejas espesas, labios gruesos, lengua grande, boca abierta, congestión nasal con respiración ruidosa. Existe además enanismo, grandes deformidades faciales y esqueléticas, limitación de los movimientos articulares, hepatosplenomegália, que produce la protrucción del abdómen, opacidad corneal, sordera retraso mental, hernia macroglosia, macrocéfalia, trastornos cardiacos y respiratorios, marcha patosa y un gran número de otras manifestaciones.

Manifestaciones bucales.- Consisten en el acortamiento y ensanchamiento de la mandíbula, con goniodes prominentes, una distancia intergonial amplia y una distancia superior a la normal del arco, de rama a rama, la cual origina, en parte la típica separación de dientes. Los incisivos pueden presentar falta de oclusión en relación con la macroglosia y la lengua sobre sala de los dientes. Hay zonas localizadas de destrucción ósea en los maxilares que representarían folículos dentales hiperplásicos con grandes acumulaciones de substancia metacromática, probablemente mucopolisacáridos.

Los dientes propiamente dichos son descritos como pequeños, muy espaciados, y de forma anormal con cierto período de retardo en el brote. Los tejidos gingivales suelen ser hiperplásicos con signos de inflamación o sin ellos. Sin embargo, la intensidad de ~~la~~ inflamación parece estar en relación con irritantes locales que dificultan que el enfermo pueda llevar a cabo las medidas higiénicas convenientes. La limitación de movimientos característica puede impedir los cuidados eficaces en la familia. En algunos pacientes las encías presentan una lesión similar a la fibromatosis gingival.

Por último, La lengua presenta también un agrandamiento característico. La variedad ligada al sexo suele ser la forma más benigna y presenta menos opacidades corneales, menos retraso mental menos tendencia a la cifosis dorsolumbar y, en general una progresión más lenta.

Los enfermos con esta forma de enfermedad a menudo alcanzan la edad de 40 años o más. En cambio la forma recesiva autosómica es más grave, y los enfermos que la sufren sucumben a menudo antes de alcanzar los 20 años. Por desgracia la forma autosómica es mucho más frecuente que la variedad ligada al sexo.

La causa de la muerte en la mayoría de enfermos de la forma autosómica está ligada a procesos cardiovasculares o respiratorios. (28)

PROTEINOSIS LIPOIDE (HIALINOSIS CUTANEA Y MUCOSA)

Es una enfermedad que se supone representa un trastorno del metabolismo mucopolisacárido, posiblemente relacionado con las mucopolisacaridosis, o una alteración de sustancias lipoproteínicas. Es transmitida como característica recesiva autosómica.

Manifestaciones bucales.- Estos pacientes presentan nódulos solitarios o agrupados, blanco-amarillento y cerúleos cuyo tamaño varía de un milímetro a 0.5 cm, de diámetro, en piel de cara, cuello manos, axilas, escroto, zonas perineales y hendiduras interglúteas. Hay lesiones similares en bordes de párpados así como grupos verrucoides queratóticos de pápulas en codos y rodillas.-- Además suele haber calcificación intercraneal sobre la fosa hipofisaria en hipocampo, hoz del cuerpo o en lóbulos temporales.

Uno de los rasgos característicos del mal es la incapacidad del lactante, de gritar al nacer y la ronquera presente desde el-

nacimiento, todo a consecuencia de placas blanco-amarillentas similares en epiglotis, pliegues ariepigloticos y zona intereritenoide. En raras ocasiones, la disnea puede ser tan intensa que requiere la eliminación de los nódulos o la ringectomía.

Manifestaciones bucales.- La cavidad bucal suele estar muy afectada en esta enfermedad: Gran parte de la mucosa presenta las características placas populares blanco-amarillentas que se van haciendo más abundantes y prominentes desde la infancia en adelante. Los labios se engrosan y presentan nódulos, en tanto que la lengua se torna gruesa, muy firme a la palpación y a veces se une al piso de la boca.

Puede haber parotiditis recidivante dolorosa como consecuencia de lesiones de mucosa vestibular, con estenosis del orificio de salida de la parótida.

También se ha registrado ausencia congénita de dientes e intensa hipoplásia adamantina. (28)

ENFERMEDAD DE GAUCHER

Esta enfermedad es un trastorno familiar del metabolismo de lípidos en el cual se depositan queratina en el sistema reticulo-endotelial que presentan una distensión masiva en todo el cuerpo, principalmente en bazo, hígado y médula ósea, como consecuencia de una deficiencia glucosilceramida- β -glucosidasa, enzima necesaria para la degradación de glucolípidos glucocerebrósidos. Hay ciertos indicios de que la queratina que se deposita en histiocitos y células reticuloendoteliales no es un cerebrósito si no una variedad que contiene glucosa (o galactosa) con ácido behénico, como componente ácido graso principalmente.

Los histiocitos llenos de lípidos se conocen como "células"

de Gaucher". Se han identificado tres tipos clínicos y genéticos: 1) Como transmisión con carácter recesivo mendeliano, con expresión clínica en la vida adulta, 2) Transmisión como carácter mendeliano dominante, 3) Transmisión como recesivo mendeliano con manifestaciones neurológicas.

Características clínicas.- La forma maligna neuropática aguda de la enfermedad, se presenta solo en la infancia, y la muerte sobreviene en los tres primeros años. Esta forma de la enfermedad se caracteriza por esplenomegalia así como signos neurológicos.-- La función externa o examen de la biopsia del bazo o hígado revelará la típica célula de Gaucher. Estas son células polarizadas--redondas de 20 a 80 micras de diámetro, que contienen un núcleo--excéntrico pequeño y un citoplasma cuyas fibrillas recuerdan a la seda estrujada. La forma más común de la enfermedad, que aparece más tarde en la vida, es un tipo crónico no neuropático benigno y adulto. Se caracteriza por tener pigmentación cutánea, hiperesplenisismo, lesiones óseas y pingueculas. Alrededor de dos tercios de casos aparecen poco después del décimo año, y se prolongan hasta la edad adulta.

Una tercera forma juvenil comienza a veces en la infancia y tiene características de tipo crónico pero con una disfunción neurológica progresiva.

La participación de la médula ósea pueda producir dolor esquelético o invalidéz y trastornos motores. Cuando está afectado el hueso la médula presenta lesiones difusas. Abundantes células grandes, espumosas y levemente granulares con pequeños núcleos redondos y picnóticos, las células de Gaucher se agrupan y reemplazan la estructura medular ósea. (24,28)

ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK

La enfermedad de Niemann-Pick es el trastorno genético menos común del metabolismo de los lípidos. Se hereda como rasgo recesivo autosómico. En este mal, hay almacenamiento anormal de fosfolípidos, en su mayor parte esfingomielina, aunque también puede ser cefalina y lecitina.

Características clínicas.- Casi siempre la participación del sistema nervioso central se manifiesta durante la infancia, pero en ocasiones no hay afecciones al cerebro.

Aproximadamente, 85% de los pacientes presentan la enfermedad clásica, caracterizada por hepatosplenomegalia, trastorno intelectual que se manifiesta durante el primer año de la vida causándole la muerte en plazo de uno a dos años.

Las otras variantes comprenden fundamentalmente trastornos más benignos que aparecen en etapas posteriores de la vida y a veces sin síntomas neurológicos.

En casos clínicos se ha identificado una deficiencia de la enzima desintegradora de esfingomielina, la esfingomielinasa, en riñones, hígado, bazo. Esta enfermedad es mortal. (28)

DISOSTOSIS MANDIBULOFACIAL

(Síndrome de Treacher Collins; Síndrome de Franceschetti)

Este Síndrome desusado engloba un grupo de anomalías muy relacionadas de cabeza y cara, comúnmente hereditarias o familiares, que siguen una forma irregular de transmisión dominante.

Características clínicas.- Se conocen varias formas de este síndrome que van de una completa forma típica que representa todas las anomalías que a continuación se enumeran hasta formas atípicas incompletas y unilaterales. Las manifestaciones clínicas---

importantes son: 1) Fisuras palpebrales antimongoloides con una coloboma de la porción externa de párpados inferiores, y deficiencia de pestañas (Y a veces de párpados superiores); 2) Hipoplasia de huesos faciales especialmente de molares y mandíbula; 3) Malformación de oído externo y en ocasiones de oído medio e interno; 4) Macrostomía paladar alto (a veces hendido) y posición anormal y maloclusión de dientes; 5) Fístulas ciegas entre los ángulos de la oreja y de la boca; 6) Crecimiento atípico del pelo, en forma de una prolongación con aspecto de lengua del área de las patillas; 7) Otras anomalías, como fisuras faciales y deformidades del esqueleto. Se cree que el síndrome es producido por retardo o falta de diferenciación del mesodermo maxilar durante el período fetal de 50mm y después de él. El hecho de que los dientes del maxilar superior suelen estar intactos, y por lo común están presentes alrededor de la sexta semana, es otra prueba del retardo o de tención de las diferenciaciones en el segundo mes de la vida fetal, o después. El primer arco visceral del mesodermo visceral también se adelanta en forma secundaria para formar la mandíbula, y de nuevo se produce el retardo sobre la misma base. (24,28)

DISOSTOSIS CRANEOFACIAL (SÍNDROME DE CROUZON)

La disostosis craneofacial (síndrome de Crouzon) es una enfermedad en la que se presentan anomalías características del desarrollo de la cara y del cráneo.

Se ha pensado que se transmite hereditariamente como un carácter autosómico dominante.

Características clínicas.- Clínicamente el Síndrome se caracteriza por alteraciones de la forma del cráneo, micrognatía maxilar, anomalías oculares y una nariz en pico de loro.

La forma anómala del cráneo se debe a una sinostosis precoz que da lugar a un cierre prematuro de las suturas óseas y, aunque la forma resultante varía según el orden en que se afectan las suturas, la mayoría de las veces se encuentra una frente prominente y un reborde anteroposterior que sobre sale de la eminencia frontal que suele sobrepasar la raíz de la nariz (defecto frontal---triangular). Las malformaciones faciales consisten en hipoplásia de maxilares, sobre todo en su parte anterior, da lugar a un prognatismo mandibular.

Hay un amontonamiento de los dientes anteriores maxilares, y un paladar elevado en forma de "V". Las alteraciones oculares suelen ser; hipertelorismo, exoftalmía con estrabismo divergente y neurítis óptica (afectación del nervio óptico), y papiloma que suele resultar con frecuencia ceguera.

Otros signos que se han apreciado en combinación con los anteriores son; la anodoncia parcial, señales de displásia ectodérmica, fisura palatina, nistagmo y malformaciones de las manos y de los pies. Aunque muchas de las alteraciones craneales de la disostosis craneofacial son parecidas a la de la disostosis cleidocránea, los dos síndromes se diferencian en que la primera de las clavículas están presentes y en la segunda no hay exoftalmos.

Se comprobó que no todas las características aparecen en todos los casos, una forma leve del mal desarrollo craneofacial ha sido descrita con el nombre de Pierre Robin. Esta enfermedad incluye, micrognatía, paladar fisurado, y glosoptosis con dificultad respiratoria asociada, que a veces termina en la muerte.

(24,28)

SINDROME DE MARFAN

(Síndrome de Marfan-Achard; aracno dactilia)

El síndrome de Marfan es una enfermedad hereditaria, transmitida como un rasgo dominante autosómico, aunque en casos raros aparece como tendencia recesiva.

Características clínicas.- Las características sobresalientes del síndrome de Marfan son la longitud excesiva de los huesos tubulares cuyo resultado es la dolicoostenomía o extremidades delgadas desproporcionalmente largas y aracnodactilia o dedos con forma de araña. La forma del cráneo y característicamente larga y angosta, y por lo común sugiere el diagnóstico de la enfermedad.- Otra característica de la enfermedad incluye hiperextensibilidad de articulación con dislocaciones habituales, hay torax infundibuliforme (cifosis) o (escoliosis) y pie plano. Hay desplazamiento del cristalino por debilitamiento o rotura de ligamentos suspensorios y la miopía suele ser común y en ocasiones existe ceguera.

Las complicaciones cardiovasculares también son un rasgo típico de la enfermedad, e incluyen aneurisma aórtica y regurgitación aórtica, defectos valvulares y agrandamiento del corazón.

Manifestaciones bucales.- Es frecuente una bóveda palatina arqueada y alta y puede ser un rasgo constante. También se registró úvula bifida, así como maloclusión. Además ha sido comunicado ocasionalmente la presencia de quistes odontógenos múltiples en ambos maxilares.

O S T E O P E T R O S I S

(ENFERMEDAD OSEA MARMOREA; ENFERMEDAD DE ALBERTS-SCHONBERG;
OSTEOCLEROSIS FRAGIL GENERALIZADA)

La osteopetrósis también se llama enfermedad de Albert-Schonberg o más gráficamente huesos marmóreos, para denotar las carac-

terísticas principales de crecimiento excesivo y esclérosis del hueso, que resultan en engrosamiento notable de la corteza y disminución del calibre incluso desaparición, de la cavidad medular, este defecto es debido a la falta del proceso resorptivo del hueso.

Etiología.— Este es un trastorno hereditario poco frecuente que tiene dos modos de transmisión; 1) Forma clínicamente benigna heredada como dominante, y 2) Forma clínicamente maligna, heredada recesiva.

Ambos sexos están afectados por igual.

Características clínicas.— Las manifestaciones clínicas de las dos formas de la enfermedad son bastante diferentes y pueden ser utilizadas para hacer la distinción entre ellas.

La osteopetrósis recesiva maligna es la forma más grave de la enfermedad; esta presente en el nacimiento y hasta se conocen casos en útero, o se originan en los primeros años de la vida (tipo infantil). Por lo general, cuanto antes aparece la enfermedad, tanto más grave es y muchas criaturas nacen muertas o mueren poco después de nacer.

En ambas formas de la enfermedad, el proceso esclerótico difuso abarca la mayor parte de los huesos del esqueleto. Sin embargo, en las dos puede haber lesiones menos intensas y extensas. En la enfermedad, la manifestación clínica más común es la atrofia óptica (en más del 75% de los casos), seguida de hepato-splenomegalia, crecimiento insuficiente, protuberancia de la frente, fracturas patológicas, pérdida de audición, reflejo del crecimiento excesivo, parálisis facial y genu valgum. La reducción del contenido medular produce una disminución de la formación de las células sanguíneas con la consiguiente anemia y la disminución de la resistencia a la infección. La muerte de éstos pacientes suele ser una consecuencia de la anemia o infección secundaria.

Ningún paciente con esta forma de osteopetrósis ha sobrevivido más de 20 años.

La osteopetrósis dominante benigna es una variedad mucho menos grave que suele aparecer mucho más tarde en la vida; en realidad, algunos casos se diagnostican al promediar la vida. Es previsible que sobrevivan hasta la vejez.

Las lesiones óseas, tanto en extensión como en intensidad son similares a las observadas en la enfermedad recesiva maligna es-- totalmente asintomática. Las fracturas patológicas, con frecuencia múltiples, son las manifestaciones clínicas más comunes (alrededor del 40% de los pacientes), a las que les siguen dolor-- óseo, parálisis de nervios cráneos (incluidos óptico y facial)-- hidrocéfalia, osteomielitis. La lesión de nervios cráneos en-- ambos tipos de la enfermedad es producto, del angostamiento de-- los agujeros cráneos por depósito de hueso que origina la compresión de estos nervios.

Manifestaciones bucales.- Los maxilares son afectados de la misma manera que los otros huesos del cuerpo. Sin embargo por lo general, no se ha establecido una distinción clara del tipo presente, maligno o benigno.

Los espacios médulares de los maxilares están notablemente-- reducidos tanto en osteopetrósis dominante como en la recesiva y hay una marcada predilección por una generación de osteomielitis-- cuando la infección gana el hueso. Esta es una complicación de la extracción dental, también puede producirse la fractura del maxilar durante una extracción dental, aún cuando esta se haya efectuado sin ejercer fuerza excesiva, debido, a la fragilidad del-- hueso. Los dientes son de mala calidad, existe hipoplásia adamantina, defectos dentinales microscópicos y detención del desarrollo radicular. No obstante esto puede ser válido para la forma-- dominante maligna.

Los dientes son especialmente propensos a la caries.

Otro rasgo bastante constante es el retardo del brote dental a causa de la esclerósis del hueso. (22, 24 , 28, 29)

A C O N D R O P L A S I A (CONDRODISTROFIA FETAL)

La acondroplásia es una enfermedad hereditaria con modo de transmisión autosómico dominante, caracterizada por insuficiente proliferación de células cartilagineas y cierre prematuro de las placas de crecimiento de los huesos preformados en cartilago. Trastorno de la formación ósea endocondral, que origina una forma característica de ananismo.

Empieza en el útero y puede ser diagnosticada antes del parto, pero presenta un alto índice de mortalidad. El 80% de los niños nacen muertos o mueren a poco de nacer.

Sin embargo otros individuos con el mismo trastorno pueden vivir muchos años, con buena salud.

Características clínicas.- El enano acondroplásico es el tipo más común y tiene el aspecto físico más característico, es bastante bajo, con extremidades cortas y músculos voluminosos, cráneo braquicefalo y piernas arqueadas. Las manos son pequeñas y los dedos cortos y tiesos.

Suelen tener lordosis lumbar, nalgas prominentes y abdomen saliente, y muchas articulaciones presentan una típica limitación del movimiento. Debido a ello, los brazos no penden libremente a los costados, y les suele ser imposible enderezar los codos. El aspecto incongruente del enano acondroplásico se torna más pronunciado a medida que crece, fundamentalmente a causa del tamaño desproporcionado de la cabeza en relación con el resto del cuerpo.-- Pese a su aspecto inarmónico los enanos acondroplásicos tienen una inteligencia normal. Suelen estar dotados de una desusada fuerza y agilidad, la cual ha llevado a algunos de ellos a dedicarse

a la lucha profesional.

Manifestaciones bucales.- El maxilar suele estar retribuido-- debido a la restricción del crecimiento de la base cráneana y pug de producir un prognatismo mandibular relativo.

La disparidad resultante en el tamaño de los dos maxilares-- producen una obvia maloclusión. Los dientes suelen ser normales,- aunque se ha registrado agnesia congénita y anomalías de la forma. (24,28)

ENFERMEDAD OSEA DE PAGET (OSTEITIS DEFORMANTE, OSTEITIS HIPERPLASICA)

La enfermedad ósea de Paget es una enfermedad crónica ósea-- no se conoce la causa específica, pero se han señalado numerosos-- factores etiológicos, como la sífilis, arteriosclerosis, desequilibrios endocrinos y factores genéticos.

La posibilidad de que existan factores hereditarios tiene alguna importancia, ya que el 30% de los pacientes con enfermedad-- de Paget tienen antecedentes familiares positivos.

Características clínicas.- Esta enfermedad se caracteriza por una proliferación de tejido conectivo que altera la arquitectura-- ósea normal, presentando siempre neoformación ósea, substitución-- del hueso normal por tejido osteoide y dilatado, blando y mal calcificado.

Este proceso tiende por último a agrandar y a deformar los-- huesos. Aparece predominantemente en pacientes mayores de 40 años y la frecuencia aumenta en grupos cronológicos de más edad, pero-- también se ha observado en personas jóvenes hasta la segunda década de la vida. Afecta a los dos sexos, con leve predominio en varones.

La osteitis deformante es una enfermedad crónica, y los síntomas aparecen lentamente. Muchas veces la enfermedad es descubierta por accidente, pero en última instancia la mayoría de los--

pacientes de uno o más de los siguientes síntomas; dolor óseo, cefaleas intensas, sordera (debido a la lesión de la porción petrosa del hueso temporal con compresión del nervio coclear en el agujero), parálisis facial (debido a la presión sobre el nervio facial), vértigo, debilidad, y trastornos mentales.

Los signos de la enfermedad que presenta el paciente no siempre son obvios hasta que está relativamente avanzada, y esto también se cumple para las lesiones de los maxilares. Estos rasgos incluyen agrandamiento progresivo del cráneo, deformaciones de la columna, femúr y tibia, (de manera tal que el paciente se torna realmente bajo), arqueamiento de piernas, ensanchamiento del pecho y curvatura de la columna. Al tener una marcha tambaleante y los rasgos descritos, el paciente suele tener un aspecto siamesco y su rostro puede tornarse grotesco.

Los huesos afectados son tibios al tacto debido a mayor irrigación y son más frágiles, con tendencia a la fractura.

En realidad las fracturas patológicas son una de las complicaciones más comunes de la enfermedad de Paget, cicatrizan de manera normal aunque el callo puede ser abundante.

Puede estar afectado cualquier hueso del esqueleto, aunque hay una predilección por una determinada distribución de las lesiones. La enfermedad puede ser focal o localizada en unos pacientes y en otros diseminada. Aunque la localización más frecuentes es en el sacro, femúr, columna y cráneo, en un 15 ó 20% de los enfermos se afecta uno o ambos maxilares. La maxila es la que se afecta con más frecuencia; a veces pueden afectarse ambos huesos; y en casos raros se afecta la mandíbula.

Manifestaciones bucales.- El maxilar se agranda bilateralmente y en todas direcciones en forma progresiva, el reborde alveolar se ensancha y el paladar se aplanan. El hueso agrandado está bien limitado y es simétrico, de consistencia ósea no dolorosa y

recubierto de tejidos blandos de apariencia normal.

Cuando existen dientes naturales pueden estar desplazados en dirección lingual por el proceso expansivo central. A veces destacan prominencias óseas sobre las raíces de los dientes maxilares anteriores. También se observa una separación y movilidad de los dientes sobre todo cuando el proceso patológico es intenso. En los casos menos graves, difícilmente pueden descubrirse las tumores óseas o pueden observarse solamente como abultamiento simétricos de las corticales labiales y bucales sin alteraciones de los dientes.

Cuando la mandíbula es atacada, los signos son los mismos, pero por lo común, no tan pronunciados como en el maxilar.

A medida que avanza la enfermedad, la boca permanece abierta y expone los dientes por lo que los labios no alcanzan a cubrir el maxilar agrandado. Los pacientes con prótesis se quejan de no poder usar sus aparatos debido al creciente ajuste a causa de la expansión del maxilar.

Aunque el esmalte y la dentina no están afectados, el cemento si puede estarlo; habiendo hipercementosis sobre uno o varios dientes. (22,24,28)

T A L A S E M I A

(Anémia de Cooley; Enfermedad mediterránea; Anémia Eritoblástica)

La talasémia es una anémia crónica (microcítica e hipocrónica grave) y progresiva que da una pauta tanto hereditaria como radical. La mayoría de casos se observan en personas cuyos antepasados eran originarios de los países que rodean el mar mediterráneo (Italia, Grecia, Siria, Armenia), y por este motivo la enfermedad se ha denominado anémia mediterránea.

Sin embargo, se presenta en otros grupos de Europa y del Lejano Oriente.

La enfermedad es una anomalía de los glóbulos rojos que es un rasgo hereditario recesivo autosómico, que disminuye el tiempo de vida de los hematíes. El denominador común es depresión parcial o completa en la formación de una de las cadenas globinas de la hemoglobina.

Se distinguen dos formas según el hijo que sea: 1) Heterocigótico, en cuyo caso la enfermedad es leve o incluso asintomática (talasemia menor), o 2) Homocigótico, en cuyo caso la enfermedad es grave (talasemia mayor) y generalmente mortal.

Se desconoce la naturaleza exacta del mal, aunque se sabe que en la segunda, los eritrocitos tienen vida más corta y contienen hemoglobina fetal. Esto sugeriría un defecto en algún componente de los factores que regulan la velocidad de síntesis de la hemoglobina adulta (Hb A).

Características clínicas.- La forma grave suele manifestarse inicialmente en los 2 primeros años de vida, con frecuencia en los primeros meses. Suelen estar afectados los hermanos.

El niño presenta muchos signos de las anemias como; palidez o piel de color de limón, fiebre, calosfríos, malestar, debilidad general, torpeza mental, letargía. La esplenomegalia y hepatomegalia, producen protrucción del abdomen, estas formas precoces y graves de la enfermedad suelen ir seguidas de muerte al cabo de algunos meses. Sin embargo cuando la talasemia empieza en un período ulterior de la infancia o cuando es menos grave, puede esperarse un curso más prolongado. Especialmente en estos casos es en los que interviene la práctica dental la cara suele tener rasgos mongoloides debido a; aumento de los huesos maxilares, frontales, cigomáticos, ojos oblicuos mongoloides, depresión del dorso de la nariz y dientes superiores prominentes.

La criatura no está enferma con características agudas si no que su gravedad aumenta en forma gradual, y el curso suele empo-

rar por una infección superpuesta. Sin embargo, algunos pacientes mueren al cabo de pocos meses, en especial cuando la enfermedad se manifiesta en edades muy tempranas.

Manifestaciones bucales.- Agrandamiento de los maxilares con intensa maloclusión acompañante. Los tejidos blandos pueden ser de color rosa pálido (cianosis) y los tejidos del paladar blando de color amarillo claro. Algunas veces las radiografías intrabucales revelan un trabeculado peculiar en maxilares, caracterizado por un engrosamiento de algunas traveculas, borramiento y desaparición de otras.

Adelgazamiento de la lámina dura y zonas radiolúcidas circulantes en el hueso alveolar. Por lo general presentan los maxilares una osteoporosis leve. (22,24,25,28)

ANEMIA DREPANOCITICA

La anemia drepanocítica, drepanocitemia o anémia de células falciformes, es una anemia hemolítica crónica de tipo hereditario transmitida como característica mendeliana dominante que resulta de mutación puntiforme del código genético de tal índole que un aminoácido es substituido por otro en una de las cadenas polipeptídicas de la hemoglobina. No esta ligada al sexo, es casi exclusiva de la raza negra. El hombre viene del aspecto microscópico peculiar en media luna o de hoz del eritrocito que se encuentra en sangre circulante.

Cuando está presente heterocigotamente solo se manifiesta el rasgo de las células falciformes, cuando lo hace homocigotamente la enfermedad se expresa clínicamente como anemia drepanocítica, en cuyo caso la cantidad de glóbulos rojos atípicos es grande. La frecuencia de este mal es baja.

Características clínicas.- La anémia drepanocítica es más--- común en mujeres y se suele evidenciar en el segundo o tercer año de vida, aunque clínicamente antes de los 30 años.

La enfermedad tiende a seguir un curso crónico, persistente- y caracterizado por crisis. El paciente está débil, le falta el- aliento y se fatiga con facilidad. Es común el dolor articular de las extremidades y del abdomen así como náuseas y vómitos, también hay soplo sistólico y cardiomegalia. Otro rasgo característico es la concentración de eritrocitos en los vasos periféricos con eri- trostásis y la consiguiente anóxia local de los tejidos, algunos- pacientes tienen manifestaciones renales que guardan relación con eritrostásis dentro de estas víceras y con desorganización del me- canismo de contracorriente. La crisis drepanocítica puede ocu--- rrir en una diversidad de situaciones, incluida la administración de anestesia general, probablemente como consecuencia de la menor oxigenación de la sangre.

Manifestaciones bucales.- La mayoría de pacientes con anémia drepanocítica presentan alteraciones óseas en radiografías denta- les. Estas alteraciones consisten en una osteoporosis entre leve- y avanzada y una pérdida de trabeculado en huesos maxilares con- aparición de espacios medulares grandes e irregulares. Las modifi- caciones trabeculares son notorias en el hueso alveolar. No hay-- alteraciones de la lámina dura ni del ligamento periodontal.

Existen alteraciones morfológicas en núcleos de células epi- teliales de la mucosa bucal como agrandamiento nuclear, binuclea- ción y una distribución cromatínica típica. (24,28)

SINDROME DE ALDRICH (SINDROME DE WISKOTT-ALDRICH)

La deficiencia inmunitaria con trombocitopenia y eccema se llama síndrome de Wiskott- Aldrich. Este síndrome es una enfermedad hereditaria rara, que se produce en varones y es transmitido como rasgo recesivo ligado a X. La enfermedad suele presentarse en la infancia o niñez temprana, y es casi invariablemente mortal. En este caso el déficit inmunológico parece afectar la respuesta mediada por células al igual que la capacidad para sintetizar una o más de las clases de inmunoglobulinas a pesar del déficit inmunológico.

Características clínicas.- La enfermedad se caracteriza por púrpura trombocitopénica, eccema, que comienza con cara y, un marcado aumento de predisposición a las infecciones. Se pensó que el eccema es de naturaleza alérgica, estos pacientes presentan furúnculos, otitis media, diarrea sanguinolenta e infección respiratoria (neumonía). La mayor susceptibilidad a la infección se relaciona con una deficiencia de anticuerpos asociada con la disgamma globulinemia.

Manifestaciones bucales.- Es frecuente observar hemorragias espontáneas de encía como el tubo intestinal y la nariz, hay petequias palatinas, infecciones supurativas recidivantes. En los hallazgos de laboratorio la trombocitopénia, el tiempo de sangrado prolongado, con una alteración de tamaño y forma de plaqueta. (28)

TROMBASTENIA FAMILIAR

(TROMBASTENIA HEMORRAGICA HEREDITARIA, ENFERMEDAD DE GLANZMANN)

La Trombastenia familiar es un trastorno hemorrágico hereditario crónico relacionado con una disfunción de plaquetas transmitido como recesivo autosómico. Se han descrito dos tipos de esta enfermedad; 1) De Glanzmann Naegeli, caracterizado por plaquetas pequeñas que se aglutinan imperfectamente. 2) De Bernard-Saulier- (tipo o síndrome de Revoil) caracterizado por plaquetas con anomalías morfológicas y ausencia de factor tromboplástico.

Características clínicas.- Los pacientes con esta enfermedad presentan características generales de la pérdida excesiva de sangre, espontánea o después de una lesión traumática menor. Las hemorragias púrpúricas de piel son comunes como lo es la epistaxis, las petequias, equimosis, o a la hemorragia intestinal. También se ha comunicado la presencia de hemartrosis.

Manifestaciones bucales.- Hemorragia espontánea de la cavidad oral, en particular la gingival es frecuente en éstos pacientes, como también lo son las petequias palatinas. Pequeñas intervenciones quirúrgicas, como la frenectomía o el debridamiento coronal, que provocan ligeras abraciones de las encías, pueden originar intensas hemorragias. (28)

HEMOFILIA

La hemofilia es un término empleado al referirse a un grupo de enfermedades hemorrágicas de origen genético, que se transmite como tendencia recesiva ligada a X.

El defecto hereditario consiste en una deficiencia de un factor plásmatico que impide la coagulación normal de la sangre.

La hemofilia se da sólo en hombres, pero es transmitida por una hija no afectada, a un nieto. Los hijos de un hemofílico son normales y no portan el rasgo; las hijas heterocigotas transmiten el efecto a la mitad de los hijos y como un rasgo recesivo a la mitad de las hijas. La hemofilia es teóricamente posible en una mujer hemocigota.

Etiología; Hay una cantidad de diferentes tipos o variedades de hemofilia. Actualmente se distinguen tres formas de Hemofilia "A", que es el tipo clásico y más frecuente, caracterizado por la deficiencia de la globulina antihemofílica (AGH); la hemofilia "B", denominada frecuentemente enfermedad de Christmas, debida a la deficiencia de un componente de la tromboplastina plásmatica (PTC); y la hemofilia "C", debida a la deficiencia de un predecesor de la tromboplastina plasmática.

Características clínicas.- Aunque la característica más marcada de los tres tipos de la hemofilia es la tendencia hemorrágica, la intensidad de los episodios producidos varía.

La hemofilia "A" y "B" se parecen en que suelen caracterizarse por hemorragias intensas, aunque también se hayan observado casos leves. La hemofilia "C", en cambio, se acompaña de hemorragias mucho menos importantes. Las hemofilias "A" y "B" son enfermedades ligadas al sexo, que se presentan únicamente en los hijos varones, de las mujeres portadoras del defecto cromosómico. En cambio, la hemofilia "C" no está ligada al sexo y afecta a los varo-

nes como a las hembras.

En general los pacientes presentan hemorragias persistentes-espontáneas o después de un trauma, aunque sea leve, que produce el más pequeño corte o abrasión. La hemorragia en tejidos subcutáneos, órganos ínternos y articulaciones también es una característica común que puede dejar hematomas extensos.

La enfermedad suele estar presente desde el nacimiento, pero puede no ser evidente clínicamente por muchos años.

Las remisiones y exacerbaciones espontáneas cíclicas son comunes. La púrpura suele ser poco corriente y la prueba del torniquete es negativa, pues no hay insuficiencia del número ni la función de las plaquetas.

Manifestaciones bucales.- En la hemofilia, la hemorragia en muchos sitios de la cavidad bucal es un rasgo frecuente, y la gingival puede ser masiva y prolongada. Hasta los procesos fisiológicos del brote y caída de los dientes se produce con una hemorragia prolongada. El problema de las extracciones es difícil en los hemofílicos. Sin la premedicación adecuada hasta el menor procedimiento quirúrgico puede producir la muerte por sangrado. La extracción dental por medio de bandas de goma alrededor del cuello del diente ha sido un éxito ya que se deja que emigre apicalmente, lo cual causa la caída del diente gracias a la necrosis por presión del ligamento periodontal. (22,24,27,28)

SEUDOHEMOFILIA
(ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND; HEMOFILIA VASCULAR;
PURPURA VASCULAR)

Esta enfermedad con hemostasia anormal se hereda como carácter autosómico dominante que afecta a los dos sexos con un grado de penetrancia moderado o intenso. Se caracteriza por la tendencia a la pérdida excesiva de sangre en pacientes con cantidad normal de plaquetas, tiempo de coagulación normal, fibrinógeno sérico normal y tiempo de protombina normal.

Sólo esta prolongado el tiempo de sangrado.

Características clínicas.- La hemorragia excesiva, espontánea o tras un traumatismo menor, es la característica principal de esta enfermedad. Los sitios más frecuentes de la hemorragia son nariz, piel y encía, aparato gastrointestinal y las menorragias intensas aunque la hemartrosis es rara.

Esta tendencia hemorrágica suele ser cíclica o esporádica en lo tanto la fragilidad capilar esta aumentada, la retracción del coagulo es normal.

Manifestaciones bucales.- Se presentan hemorragias gingivales. Unas veces espontáneas, otras por el cepillado. La enfermedad suele ser descubierta luego de extracciones dentales debido a hemorragias prolongadas y excesivas. La hemorragia profusa puede comenzar en el momento de la extracción y continuar indefinidamente, o puede empezar algunas horas después de la intervención quirúrgica y convertirse en flujo incontenible. (22,24,27,27)

PARAHEMOFILIA

Es una enfermedad hemorrágica, que se hereda como un rasgo--
recesivo autosómico, clínicamente similar a la hemofilia, pero--
causada por una deficiencia de un factor sanguíneo no relacionado,
la proacelerina (factor V), que es una sustancia responsable de--
la conversión de protombina en trombina.

Características clínicas.- Están afectados ambos sexos, los--
pacientes presentan una marcada tendencia hemorrágica en uno o va--
rios puntos del organismo. Son comunes la epistaxis espontánea,--
hemorragia gastrointestinal y menorragia.

Es frecuente ver equimosis y hemorragias cutáneas, hematoma y
petequias aunque son raras. En algunos pacientes se producen he--
morragias intraoculares y en Sistema Nervioso Central, pero es--
raro que haya hemartrosis.

Manifestaciones bucales.- En algunos pacientes con hemofilia
hay hemorragia gingival espontánea, con rezumamiento de sangre de
los bordes libres de la encía. Las petequias de la mucosa bucal--
son raras. La salida prolongada de sangre tras una extracción den--
tal es común, y puede ser mortal.

Hallazgos de laboratorio.- El nivel de plaquetas es normal,--
tanto en el tiempo de coagulación como de protrombina están pro--
longados, por el tiempo de sangrado es normal.

El defecto básico es la reducción de la proacelerina plasmá--
tica. (22,24,27,28)

AFIBRINOGENEMIA (HIPOFIBRINOGENOPENIA; SINDROME DE FESFIBRINACION)

Es una enfermedad poco común en la cual el paciente tiene poco fibrinógeno o ninguno en el plasma o el tejido.

Por ello la sangre no coagula, aún después del agregado de trombina. La deficiencia de fibrinógeno es congénito o adquirida. La afibrinogenemia congénita es una enfermedad hereditaria con rasgo recesivo autosómico, que se presenta en ambos sexos, pero con cierta predilección en varones.

Esta presente desde el nacimiento y se debe a la incapacidad del paciente de sintetizar fibrinógeno.

Características clínicas.- Los pacientes con hipofibrinogenemia o afibrinogenemia sufren ataques hemorrágicos intensos durante toda la vida en tipo congénito, esta enfermedad es clínicamente indistinguible de la hemofilia; la epistaxis, la hemorragia gastrointestinal, hemorragia del sistema nervioso central, equimosis cutánea y hematomas son comunes.

La hemartrosis no es tan prominente como en la hemofilia en las mujeres. la hemorragia menstrual suele ser normal.

Manifestaciones bucales.- Hemorragia gingival espontánea y prolongada y hemorragias excesivas después de extracciones dentales. Las petequias de las mucosas bucales son raras, se han observado disminuciones parecidas de fibrinógeno en la leucemia, escorbuto, placenta previa, émbolos de líquido amniótico, carcinoma prostático y carcinomelosis diseminada. (28)

QUERATOSIS FOLICULAR (ENFERMEDAD DE DARIER)

Esta enfermedad es una genodermatosis transmitida como dominante autosómica. Sin embargo muchos casos se producen como mutaciones nuevas.

Características clínicas.— Las lesiones cutáneas se presentan primero como pequeñas pápulas firmes, rojas, pero que característicamente se tornan pardogrisáceas o hasta violáceas y cubiertas por costras. En especial en pliegues cutáneos, las lesiones tienden a coalescer y producir masas verrugosas o vegetantes maceradas melolientes.

Las lesiones más frecuentes son en la cara, cuello, hombros y cuero cabelludo, pero suele extenderse a extremidades, pecho y genitales. En casos muy avanzados, están atacando todas las zonas intertriginosas.

Manifestaciones bucales.— Probablemente la mucosa bucal (encía, mucosa vestibular, paladar duro y blando) esta afectada con mayor frecuencia aunque otras superficies mucosas como úvula, faringe y laringe también son asiento de enfermedad. Las lesiones bucales son minúsculas pápulas blanquesinas que se perciben ásperas a la palpación debido a las zonas rugosas o irregulares con placas verrugosas blancas o guijarrosas.

La enfermedad lleva un nombre inadecuado, puesto que las alteraciones no se limitan a los folículos pilosos.

Los hallazgos característicos de las lesiones cutáneas son: hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y una disqueratosis benigna. (24,28)

POROQUERATOSIS DE MIEBELLI

La poroqueratosis de Miebelle es una genoqueratosis rara, que se caracteriza por la queratinización defectuosa en piel, seguida de atrofia, se la hereda como característica dominante simple, aunque se conocen muchos casos esporádicos.

No hay documentación para sustentar que las lesiones de poroqueratosis, pase al nombre de la enfermedad, tenga su origen en los poros epidérmicos de glándulas sudoríparas.

Características clínicas.— La mayor parte de los casos comienzan en la primera infancia, pero el avance de las lesiones es lento. Se produce en varones con mayor frecuencia que en mujeres. Las lesiones propiamente dichas consisten en forma inicial, en pápulas queratósicas crateriformes que se agrandan gradualmente para formar placas elevadas cuyo tamaño varía entre unos milímetros y varios centímetros. Las lesiones tienen predilección por las extremidades, en particular manos y pies, así como hombros, cara, cuello y genitales.

Las uñas se tornan gruesas y acanaladas. La porción central de las lesiones finalmente se atrofia y dejan cicatriz permanente. En esta piel atrófica se origina el carcinoma epidermoide. Se dice que las lesiones de la cavidad bucal ocurren con apreciable frecuencia en pacientes con este mal. (28)

NEVO ESPONJOSO BLANCO

(Displasia plegada blanca familiar de las mucosas; gingivostomatitis plegada blanca; nevo epitelial bucal; leucoqueratosis congénita; enfermedad de Cannon)

La displasia plegada blanca familiar es una afección relati-

vamente rara de la mucosa bucal descrita por Cannon en 1935. La enfermedad sigue una pauta hereditaria como rasgo dominante autosómico pero con penetración irregular y sin predilección definida por el sexo.

Características clínicas,- Esta anomalía de la mucosa es congénita en muchos casos y hay niños que nacen con la enfermedad.

Otras veces, no aparece hasta la infancia, niñez o aún en la adolescencia. Epoca en la cual por lo general alcanza la magnitud total de su intensidad.

Las lesiones bucales pueden ser extendidas y afectan carrillos, encía, piso de la boca y partes de la lengua. La mucosa está engrosada y plegada con textura esponjosa en tono blanco opalescente peculiar.

A veces hay una cantidad mínima de pliegues.

Las lesiones son casi invariablemente asintomáticas.

En algunos pacientes consignados en la literatura, las lesiones bucales iban acompañadas de lesiones similares de otras superficies mucosas como vagina y labios, ano, recto y cavidad nasal. (28,29)

DISQUERATOSIS CONGENITA

La disqueratosis congénita es una genodisqueratosis conocida, pero rara, que probablemente se hereda como característica recesiva y casi todos los casos comunicados fueron en varones. La enfermedad presenta tres signos típicos; leucoplasia bucal, distrofia de uñas y pigmentación de piel.

La importancia del síndrome reside en la elevada frecuencia de cáncer bucal que existe en jóvenes adultos.

Características clínicas.- La primera manifestación de la enfermedad son las uñas: Se tornan distróficas y caen poco después de los cinco años de edad. La pigmentación pardogrisácea de piel aparece al mismo tiempo o unos años más tarde y se distribuyen en tronco, cuello y muslos. La piel puede atrofiarse y tornarse telangiectásica y la cara es roja.

Otras manifestaciones son esqueleto frágil, retardo mental, silla turca pequeña, disfagia, membrana timpánica transparente, sordera epífora e infecciones de párpados, anomalías uretrales, testículos pequeños, anomalías dentales y comunmente, hiperhidrosis de palmas y plantas.

Manifestaciones bucales.- Las lesiones bucales comienzan entre las edades de 5 y 14 años y aparecen como vesículas y ulceraciones difusamente distribuidas seguidas por acumulación de placas blancas de epitelio necrótico y a veces una infección moniliasica sobre agregada. La afección de la lengua y mucosa vestibular es muy común. Aproximadamente entre los 14 y 20 años, se repiten las ulceraciones recidivantes y la aparición de eritroplasia o lesiones mucosa rojas. Finalmente entre los 20 y 30 años, se originan leucoplasia erosiva y carcinoma; con frecuencia resulta mortal entre los 30 y 50 años.

Otras zonas mucocutáneas también pueden ser afectadas por lesiones similares, incluidos, recto, uretra, aparato digestivo.

DISQUERATOSIS INTRAEPITELIAL HEREDITARIA BENIGNA

La disqueratosis intraepitelial hereditaria benigna es una enfermedad de origen genético que se transmite por herencia como un carácter autosómico dominante y que, probablemente, se limita a un grupo de tres razas (caucasiano, indio y negros).

Manifestaciones bucales.— El síndrome afecta principalmente a dos tejidos, los tejidos orales (mucosa bucal y labial, superficies laterales de la lengua y suelo de la boca), en los que aparecen lesiones parecidas a la displasia plegada familiar o nevo-esponjoso blanco, y las conjuntivas, en las que aparecen una placa espumosa, gelatinosa.

Las lesiones de la boca, que son totalmente asintómaticas, parece se desarrollan en la primera época de la vida y carecen de forma progresiva hasta que el enfermo tiene unos 15 años. En la boca ligeramente afectada las lesiones mucosas son de color blanquecino o blanco, ligeramente elevadas, difusas o limitadas, y de consistencia esponjosa, blanda.

En los casos con afectación más intensa, son blancas y de aspecto ligeramente vellosa y más gruesas que en los casos ligeros, con las superficies ásperas, y a menudo tienen pliegues. Las células superficiales están maceradas y pueden arrancarse con facilidad. Si no se acompañan de lesiones oculares estas lesiones orales pueden diagnosticarse erróneamente como hiperqueratosis, leucoplásia o displasia plegada.

**PENFIGO CRONICO FAMILIAR BENIGNO
(ENFERMEDAD DE HALLEY-HAILEY)**

El pénfigo crónico familiar benigno es una enfermedad dermatológica rara transmitida por un gén dominante irregular aunque algunos pacientes no presentan antecedentes familiares. La enfermedad en sí representa un defecto epidérmico, ya sea una falla en la síntesis o en la maduración del complejo de tonofilamentos y desmosomas.

Características clínicas.- La enfermedad se manifiesta durante la adolescencia o en la vida adulta joven, aunque hay algunas excepciones. No hay predilección por el sexo.

Las lesiones se originan como pequeños grupos de vesículas sobre la piel normal o eritematosa, que pronto se rompan para dejar zonas erosionadas y con costras. Después estas lesiones se agrandan periféricamente pero curan en el centro.

Con frecuencia se observó que calor y sudoración amplían la generación de lesiones, en tanto en épocas frías hay remisiones espontáneas. Las lesiones se producen más comunmente en zonas de piel expuesta a la fricción, por ejemplo superficie de flexión de axilas e ingles, cuello y zonas genitales. Se sabe que la infección bacteriana también desencadena la aparición de las lesiones, y más recientemente se incluyó *Candida albicans*.

Manifestaciones bucales.- Las lesiones bucales se originan a veces con pacientes con pénfigo crónico familiar benigno, y son similares a las cutáneas. Son grupos de vésiculas que se rompen rápidamente dejando superficies erosionadas vivas. (28)

EPIDERMOLISIS AMPOLLAR

Es una enfermedad dermatológica rara en la cual las vesículas cutáneas o mucosas se producen espontáneamente o por traumatismos leves.

Se conocen varias formas de la afección:

- 1.- Epidermolisis ampollar dominante autosómica
 - a) Tipo simple
 - b) Tipo distrófico (Hiperplásico)
- 2.- Epidermolisis ampollar recesiva autosómica
 - a) Tipo diatrófico (polidisplásico)
 - b) Tipo letal

TIPO DOMINANTE SIMPLE.

Características clínicas.- Esta forma de epidermolisis ampollar se manifiesta en el momento de nacimiento o poco después y se caracteriza por la formación de vesículas y ampollas en manos y pies, en sitios de fricción o traumatismo. Las rodillas los codos y tronco están afectados raras veces, y las uñas, solo ocasionalmente. Cuando las vesículas curan, entre dos y diez días, no dejan como rasgo importante, cicatriz o pigmentación permanente. La enfermedad mejora en la pubertad.

Manifestaciones bucales.- Las vesículas en cavidad bucal, fueron observadas en algunos casos, pero es dudoso que en realidad se produzcan. Además los dientes no son atacados.

Características histológicas.- En la epidermolisis ampollar simple, las vesículas y ampollas son consecuencia de la destrucción de células basales y suprabasales de manera que algunos núcleos, según Lowe, persistirán en el fondo de la lesión. Las células se tornan edematosas y presentan disolución de organelos y

tenofibrillas con desplazamiento del núcleo, hacia el extremo superior. La membrana basal PAS positiva que da sobre el lado dérmico de la separación. Las fibras elásticas, preelásticas y oxitalámicas del tejido conectivo son normales.

TIPO DOMINANTE DISTROFICO.

Características clínicas.- Esta forma de la enfermedad puede empezar en la infancia o en la pubertad. Las vesículas aparecen en los tobillos, rodillas, codos, pies, cabeza; al curar dejan cicatrices, a veces de tipo queloides. En la mayor parte de casos, las uñas son gruesas y destróxicas, y los milios son comunes. Sin embargo, los ojos nunca son afectados. también puede haber queratoma palmoplantar con hiperhidrosis, así como ictiosis y, a veces, hipertricosis.

Manifestaciones bucales.- Las vesículas de la cavidad bucal se producen en alrededor del 20% de casos y Andreasen, describió milios bucales. Los dientes no están afectados.

Características histológicas.- Las ampollas en esta forma de la enfermedad se producen como resultado de la separación de la membrana basal PAS positiva irregular muy delgada, que se divide. La capa basal es normal, aunque aplanada en el techo de la vesícula. El tejido subyacente carece de fibras elásticas y oxitalámicas.

TIPO RECESIVO DISTROFICO

Características clínicas .- Este tipo de epidermolísis ampollar es la forma clásica y la mejor conocida de la enfermedad. Aparece en el nacimiento, o poco después, y se caracteriza por la formación de ampollas espontáneamente o en sitios de traumatismo, fricción o presión.

Los sitios típicos afectados son pies, nalgas, hombros, codos, dedos, dedos occipucio, Las ampollas tienen un líquido claro, bacteriológicamente estéril o a veces con vestigios de sangre.

Cuando estas ampollas se rompen o son desprendidas por traumatismo o presión, dejan una superficie viva y dolorosa.

Estos pacientes frecuentemente tienen un signo de Nikolaky--positivo. Las ampollas curan por cicatriz, millos y pigmentación. Estas cicatrices pueden producir puños afuncionales con aspecto--de clavos. El cabello puede ser escaso en tanto que las uñas son--distróficas o faltan.

Manifestaciones bucales.- Las ampollas bucales son comunes--en esta forma de enfermedad, van precedidas de la aparición de--manchas o placas blancas en la mucosa o zonas localizadas de in--flamación. Las ampollas son producidas por el amamentamiento o--por cualquier procedimiento dental en cavidad oral.

Salvo que se ponga gran cuidado, es factible denudar inadvertidamente grandes zonas de la mucosa. Estas ampollas son dolorosas, en especial cuando se rompen o el epitelio se descama.

La formación de cicatrices produce la obliteración de surcos y limitación de la lengua. Puede haber ronquera y disfagia como--resultado de ampollas en la laringe y la faringe la lesión del--esófago origina un estrechamiento serio.

También se describen defectos dentales que consisten en dientes rudimentarios, ausencia congénita de piezas hipoplásicas, y--coronas carentes de esmalte. Sigue siendo materia de conjeturas--el que ésto tenga una realidad relación con la enfermedad.

Características histológicas.- La separación y vesícula se--producen inmediatamente por debajo de la membrana basal PAS positiva. Sin embargo, los fragmentos de la membrana basal puede adherirse a la dermis. La capa de células es normal (basales) las fibras preelásticas y oxitalámicas del tejido conectivo aumentan en

cantidad. También aumentan las fibras elásticas pero aparecen fragmentadas, según Lowe.

TIPO LETAL.

Algunos autores opinan que el tipo letal es simplemente una forma grave de la forma recesiva distrófica que es incompatible con la supervivencia prolongada. Sin embargo, algunos estudios recientes sugieren que se trataría de dos alteraciones diferentes. La aclaración de esto demanda mayores estudios.

Características clínicas.- Se establecieron tres criterios para el diagnóstico del tipo letal. Ellos son: 1) Aparición en el nacimiento, 2) Ausencia de cicatrices milias o pigmentación y 3) Muerte dentro de los tres meses de edad. Las ampollas son similares a las observadas en el tipo recesivo distrófico excepto que es común su formación espontánea y se desprenden capas de piel.

Manifestaciones bucales.- Las ampollas bucales suelen ser muy amplias, y debido a su extrema fragilidad, producen graves problemas de alimentación. También hay lesiones similares en vías respiratorias superiores, bronquiolos y esófago.

Así mismo se observan alteraciones intensas en la formación del esmalte y de la dentina de dientes primarios.

Características histológicas.- Los cambios microscópicos incluida la localización de la separación vascular, son similares y probablemente idénticos a los que ocurren en la enfermedad recesiva distrófica. (24,28)

ENFERMEDAD DE STURGE WEBER
(Angiomatosis Encefalotrigeminal)

Es un trastorno hereditario dominante que se atribuye a desarrollos defectuosos de algunos elementos mesodérmicos y ectodérmicos. Se caracteriza por masas angiomatosas venenosas en las leptomeninges sobre la corteza cerebral, y nevos en vino de oporto (Los hemangiomas capilares se presentan como manchas extensas, planas-semejantes a mapas, de color rojo azul, que cubre zonas extensas de la cara o la parte superior del cuerpo) en el mismo lado de la cara; a menudo se acompaña de retardo mental y zonas opacas en la radiografía craneal. Hay defectos congénitos en los vasos sanguíneos acompañados de trastornos embriológicos más graves en los órganos internos, en este caso del sistema nervioso central.

Manifestaciones bucales.- Hay telangiectasia hiperplasia vascular y aumento de volumen en las encías, con resorción del hueso alveolar. (24,25,28)

SINDROME DE EHLERS-DANLOS

El síndrome de Ehlers-Danlos es un trastorno hereditario del tejido conectivo, transmitido por un gen dominante autosómico, aunque la expresión es variable y hay formas incompletas. Está estrechamente relacionado con el síndrome de Marfan osteogénesis imperfecta y pseudoxantoma elástico.

Características clínicas.- Las características son hiperelasticidad de piel, hiperextensibilidad de articulaciones y fragilidad de piel y vasos sanguíneos por contusión excesiva o cicatrización defectuosa de heridas cutáneas.

Se producen todos los grados, de muy leve a sumamente grave,

y por esta última forma es que al paciente se le conoce como hombre de goma del circo. Las facies son características como hipertelorismo, puente nasal ancho y pliegues epicánticos.

Es frecuente encontrar nódulos subcutáneos móviles, que representarían lóbulos fibrosados de grasa. La formación de cicatrices en la piel de éstos pacientes luego de la curación de las heridas es desusada puesto que las cicatrices tienden a extenderse con el tiempo en lugar de retirarse.

Manifestaciones bucales.— La mucosa bucal es normal de color, pero excesivamente frágil y se contusiona con facilidad. Aunque la mucosa no soporta las suturas satisfactoriamente, la cicatrización es solamente retardada y no se forman cicatrices defectuosas. Los tejidos gingivales son frágiles, y sangran con el cepillado. La movilidad dental no aumenta.

Existe hiper movilidad de la articulación temporomandibular, que provoca dislocaciones repetidas de los maxilares.

La alteración en la estructura de los dientes, consiste en la falta de ondulación normal de la unión amelocementaria, el pasaje de muchos túbulos dentinarios hacia el esmalte, la formación de dentina irregular y una mayor tendencia a formar nódulos pulpares. También se han encontrado cambios hipoplásicos del esmalte. (24,28)

PARAMIOTONIA

La paramiotonía es una miotonía (anomalía de la contracción muscular) no progresiva heredada como carácter dominante autosómico que no se relaciona con el agotamiento muscular.

Característicamente, los ataques de calambres son desencadenados por la exposición al frío.

Características clínicas.- Se manifiesta por calambres, rigidez y debilidad de músculos de cara y cuello, dedos y manos a causa de la exposición al frío. Los párpados están cerrados y la cara adopta el aspecto de una máscara. La lengua puede experimentar un calambre similar después de beber líquidos fríos, y el habla se entorpece. En muchos casos, la miotonía puede ser inducida por persecución, aunque no sucede lo mismo con los otros músculos. Aunque el calambre muscular desaparezca al cabo de una hora, la debilidad llega a persistir varios días. (22,28)

PORFIRIA

Porfiria es un término que ha sido usado para connotar uno de los trastornos innatos del metabolismo de la porfirina, caracterizado por la superproducción de uroporfirina y sustancias relacionadas. Sin embargo. No todos los casos de Porfirina son trastornos constitucionales, puesto que puede haber esta enfermedad como una secuela de ciertas infecciones o intoxicaciones. Todavía no hay clasificación bien establecida de las porfirias, aunque la más nueva y básica de ellas define tres tipos; 1) Porfirina eritropoyética, que se caracteriza por fotosensibilidad temprana, esplenomegalia y formación excesiva y anormal de la porfirina en eritrocitos en desarrollo. 2) Hépática, en la cual hay una formación excesiva y anormal de precursores de la porfirina en el hígado, 3) Protoporfirina, un tipo hereditario de porfiria en la cual

la elevada concentración de protoporfirina en eritrocitos plasma- y heces están asociadas con urticaria solar o eccema solar pero-- sin eritrodoncia y con excreción urinaria normal de porfirina.

(25,28)

SINDROME DE GARDNER

Se debe a un gén pleotrópico único y tiene una pauta de he-- rencia autosómica dominante, con penetración completa y expresión variable.

Características clínicas.- Se caracteriza por presentar múlti- ples dientes supernumerarios retenidos. Este síndrome se compo- ne de; 1) polipósis múltiple del intestino grueso, 2) osteomas en los huesos largos, cráneo y maxilares, 3) quistes epidermoides o sebáceos de la piel, particularmente en el cuero cabelludo y la-- espalda, 4) desarrollo ocasional de tumores y 5) dientes supernu- merarios y permanentes retenidos. (28)

SINDROME DE FANCONI

El síndrome de Fanconi es un trastorno raro, pero muy interesante, de niños o adultos, caracterizado por defectos múltiples en la función de los túbulos renales. Las manifestaciones principales son excreción excesiva por la orina de fosfato, aminoácidos y glucosa, por insuficiencia de la resorción tubular.

Anatómicamente se observan depósitos de cristales de cistina y el sistema reticuloendotelial, y una lesión peculiar en el tubo contorneado proximal del riñón y que consiste en el alargamiento extraordinario del cuello o primera porción, lo que ha hecho que esta lesión se le llame "cuello de cisne".

Además se observan elevaciones de aminoácidos en el plasma.

La lesión renal se asocia con ausencia de fosfata alcalina en los túbulos, que no reabsorben glucosa, fosfatos o aminoácidos, y esta disminución se ve también en el hígado y en la médula ósea. El riñón no conserva bases o bicarbonato en respuesta a la acidosis, lo que probablemente se deba a disminución de la anhidrasa carbónica. Estos defectos metabólicos producen desmineralización extensa del esqueleto con fracturas espontáneas y la pérdida de glucosa disminuye las reservas de carbohidratos que favorece la descalcificación y produce un cuadro anatómico indistinguible como raquitismo rebelde a la vitamina D en los niños, osteomalacia en los adultos, acidosis deshidratación y otras alteraciones en los líquidos corporales. Los pacientes suelen presentar síntomas y signos de raquitismo u osteomalacia con trastorno de la marcha y predisposición a las fracturas múltiples.

Manifestaciones Bucles,⁴ Las manifestaciones bucales son iguales a las que se presentan en el raquitismo resistente a la vitamina D ó osteomalacia. (25,26,27)

INMUNO-DEFICIENCIA COMBINADA GRAVE (AGAMMAGLOBULINEMIA DE TIPO SUIZO)

La inmunodeficiencia combinada grave corresponde a un conjunto de síndromes que tienen en común defectos de las reacciones inmunitarias humorales y mediada por células.

Se han identificado por lo menos cuatro variantes, todas ellas muy poco frecuentes. La forma más corriente, heredada como entidad autosómica recesiva, se caracteriza por baja notable de población total de linfocitos en la circulación que entraña células B y T.

El timo puede presentar hipoplasia o es de tipo fetal, o puede faltar. Los ganglios linfáticos son difíciles de descubrir, de dimensiones muy disminuidas y con falta de centros germinativos que en estado normal poseen células D y T. Paracorticales. El tejido linfático de amígdalas, intestino y apéndice también presentan hipoplasia interna.

Un segundo síndrome ligado a X es semejante, en esencia, al descrito, excepto que la linfopenia es menos grave y el pronóstico algo mejor.

El tercer síndrome, en deficiencia inmunológica semejante a las observadas en la enfermedad autosómica recesiva, se acompaña de disostosis (enanismo, con miembros de escasa longitud).

Una cuarta variante, que también se transmite como enfermedad autosómica recesiva, entraña deficiencia de adenosindeaminasa, además de los defectos inmunológicos combinados.

Los niños con estos impedimentos inmunológicos graves son susceptibles a todo tipo de infecciones y la mayoría mueren en término del primer año de vida. (23)

O S T E O P O R O S I S

La osteoporosis es una alteración metabólica en la que son normales la concentración sérica de calcio, fósforo y, normalmente fosfatasas alcalinas.

Aunque esta observación llevó a Albright y a colaboradores a asociar a la osteoporosis con anomalías de la actividad osteoblástica que daría lugar a una matriz ósea deficiente, otros han sugerido que la causa es el déficit de calcio durante periodos prolongados de tiempo.

Los estudios histológicos indican que la resorción ósea aumenta con la edad después de la madurez.

La resorción es más manifiesta en algunos enfermos con osteoporosis que en las personas normales.

Entre las clases de Osteoporosis, en las que la corteza ósea es delgada y las trabéculas dispersas, se encuentra la de inmovilización, osteogénesis imperfecta (es una enfermedad congénita) déficit de vitamina C, osteoporosis senil en personas de edad avanzada, osteoporosis posmenopáusica (probablemente la variedad más frecuente de enfermedad ósea metabólica) en las mujeres, malnutrición, hiperadrenalina, tirotóxicosis y acromegalia.

(22, 24, 28)

XERODERMA PIGMENTOSO

Esta es una enfermedad familiar transmitida con carácter Mendeliano recesivo por padres entre los cuales hay consanguinidad. Generalmente los padres con hijos afectados no padecen la enfermedad.

La sintomatología por lo general comienza a manifestarse en los niños y especialmente después de una exposición a la luz solar; no obstante, se han descrito casos en los que los síntomas han aparecido tardíamente. Las partes expuestas al sol son mayormente afectadas, pero toda la superficie cutánea puede ser involucrada.

Se ha dividido la evolución clínica en tres etapas; 1) Etapa temprana inflamatoria con eritema difuso, 2) Etapa pigmentaria con múltiples efélides y máculas hiperpigmentadas. 3) Etapa de atrofia e hipertrofia en la cual extensas áreas cutáneas y en especial las expuestas a la luz solar, aparecen atróficas con telangiectasia, pigmentación moteada y posteriormente sobre estos mismos sitios, aparecen crecimientos verrugosos en los cuales pueden desarrollarse carcinomas basocelulares, carcinomas espinocelulares o melanomas.

Se describe hiperqueratosis con adelgazamiento del estrato de malpigio, atrofia de algunos clavos epiteliales y alargamiento de otros. En la dermis hay edema, infiltrado leucocitario de tipo crónico, especialmente perivascular y pigmentación a trechos de la capa basal y grupos de melanóforos en el corión papilar. En las etapas tardías el cuadro histológico es muy similar al de la queratosis senil. (25,27)

B I B L I O G R A F I A

CAPITULO 5

- 17.- Stanley L. Robins, Marcia Angell: Patología Básica; Interamericana, segunda edición.
- 18.- Bordon Williams; Microbiología; Nuevo Mundo.
- 19.- Edward V. Zegarelli, Austin H. Kutscher, George A. Hyman : Diagnóstico en patología oral; Salvat Editores 1972.
- 20.- Perez Tamayo : Patología; Prensa Médica.
- 21.- Dr. A. Mc. Gehee Harvey: Tratado de Medicina Interna Interamericana.
- 22.- Pelayo Correa; Texto de patología; Prensa Médica.
- 23.- William G. Shafer: Tratado de patología oral; Interamericana.
- 24.- Lester W. Burket; Medicina bucal diagnóstico y tratamiento. Interamericana.

RESULTADOS

Esta fué una investigación bibliográfica; los datos fueron obtenidos de la bibliografía facilitada por la CENIDS, de los libros de texto acordes al tema, nacionales internacionales.

Con nuestra investigación determinamos que la gran mayoría de las enfermedades de origen genético ocasionan trastornos a la cavidad bucal.

Las alteraciones de origen genético que afectan la cavidad oral ya sea de tejidos blandos, duros o de ambos, traen consigo afecciones a los demás sistemas y aparatos del organismo y como resultado se verán disminuidos su rendimiento físico e intelectual.

La práctica de la odontología esta sufriendo un cambio importante. Quizás lo fundamental de la modificación se resume en la sencilla afirmación de que: Los odontólogos actualmente se ocupan no del tratamiento de los dientes de los enfermos, sino del tratamiento de los enfermos que tienen dientes.

Dicho de otra manera, los odontólogos deben de practicar la medicina bucal.

En nuestra exposición, la medicina bucal esta definida en sentido total, como el aspecto de la práctica odontologica que reconoce adecuadamente las relaciones que existen entre la boca y el resto del organismo.

Un factor decisivo que está modificando el ejercicio práctico, es la modificación de la actitud de los enfermos. Esto se debe a los progresos de las ciencias médicas, especialmente en el campo del tratamiento medicamentoso, las personas enfermas disfru

tan ya de una vida mucho más larga y activa.

De los procedimientos empleados se han obtenido magníficos-- resultados, para lo cual se requiere de la colaboración de un---- equipo multidisciplinario de salud y que cada uno de los integrantes de dicho equipo, aporte sus conocimientos y experiencias clínicas en beneficio del paciente.

Respecto a la especificidad de las técnicas, se debe emplear la que convenga más a cada paciente en particular y que sea habil_ mente manejada por el profesionista (ya sea odontólogo, médico,-- cirujano, psicólogo, terapeuta del lenguaje, etc.)

Se logra obtener una habilitación y rehabilitación del pa--- ciente en los aspectos anatómo-fisiológicos y psicosocial; pero-- no del todo el aspecto estético y cosmético facial, debido a las-- secuelas quirúrgicas que están fuera del dominio profesional, ad_ más, existen otros muchos factores que influyen, como son: La res_ puesta orgánica del paciente ante dicha terapéutica, la asociación de otros padecimientos o síndromes, la colaboración del paciente- y de los familiares, etc.

CONCLUSIONES

A través de la revisión de la literatura especializada y de los estudios llevados a cabo acerca de la materia que nos hemos propuesto analizar, observamos que las enfermedades hereditarias que se presentan en cavidad oral, aparte de ser de baja incidencia, se encuentran mundialmente en todos los niveles socio-económicos, creemos que este trabajo representará mucha utilidad para el cirujano dentista y en forma general para llevar a cabo un correcto y eficiente manejo de las personas que manifiestan dichas enfermedades.

La mayoría de las anomalías humanas son consecuencia de trastornos congénitos que se producen antes del nacimiento o durante éste. Sólo un pequeño número de anomalías bucales son debidas a influencias posnatales.

Aproximadamente el 10% de las malformaciones congénitas son ciertamente hereditarias, otro 10% son debidas a un ambiente patológico y el 80% restante tienen un fundamento etiológico no demostrado o desconocido.

Algunos defectos congénitos son debidos a la falta de crecimiento de ciertas formaciones embrionarias en sus localizaciones adecuadas o a la falta de unión o fusión con su elemento opuesto o adyacente.

No se ha demostrado todavía cual es la base etiológica precisa de la mayoría de trastornos del desarrollo, pero se llegó a la conclusión de que los factores intrínsecos o genéticos son los más importantes.

Los factores extrínsecos o ambientales también han sido señalados como constantes de anomalías del desarrollo pero en segundo término.

Las anomalías del desarrollo no deben necesariamente considerarse como estados patológicos evidentes, pero el profesionalista debe estar atento al hecho de que cualquier desviación de la norma fisiológica representa una situación potencialmente patológica y que su tratamiento requiere especial atención. Ciertas anomalías constituyen situaciones que ponen la vida en peligro: Un niño con paladar hendido no puede alimentarse adecuadamente y necesita ser ayudado para ello. Así como muchas anomalías bucofaciales se diagnostican en el nacimiento, las que se relacionan con la dentición no suelen descubrirse hasta que se presenta la erupción dentaria o hasta que ocasionen anomalías apreciables clínicamente.

La relación Cirujano Dentista- paciente durante y después del tratamiento integral es muy importante ya que el cirujano-dentista continuará observando al paciente para conservar la salud bucal. Por lo tanto, es indispensable que exista una relación profesional en la que predomine la confianza, la amistad, el interés por el paciente para satisfacer sus necesidades tanto emocionales como de salud.

Las actividades del cirujano dentista tienen tanta importancia como las de los demás integrantes del equipo de salud. Si se observa que los pacientes que presentan este tipo de enfermedades tienen mayor necesidad de tratamiento dental; dichas necesidades se deben satisfacer en igual calidad y grado de cuidado que para los pacientes normales.

• La predisposición a lesiones cariosas se debe a la acumulación de restos alimenticios, susceptibilidad a dichos padecimientos, a factores nutricionales, higiénicos, socio-económicos y culturales del paciente y de su familia.

P R O P U E S T A S

Debemos considerar al paciente como un todo: Como una unidad Bio-psico-social indivisible. Sin embargo para llevar a cabo un--tratamiento integral en éste tipo de pacientes; es necesaria la--participación de varias personas (son las que integran el equipo--de salud) y cada uno de los profesionistas de la salud proporci--ona sus conocimientos, experiencias clínicas para beneficio del pa--ciente.

Se requiere que laboren en conjunto, reuniéndose para presen--tar y discutir el caso, aportando opiniones y concluir un plan de--tratamiento adecuado.

Los pacientes que presentan enfermedades hereditarias en ca--vidad oral son personas muy especiales por lo que requieren un--tratamiento muy especial debido a sus características psicológi--cas y sociales.

En general, toda persona con algún defecto físico, se aisla--y siente rechazo de quienes la rodean. Por lo tanto es convenien--te establecer un trato amistoso, para ello hay que ganarse la con--fianza del paciente y no defraudarlo.

Trato social para con el paciente para que pueda desarrollar--se física, psíquica y socialmente, ya que son sensitivos, aisla--dos y depresivos. Esta conducta se observa como desajuste emocio--nal y social que se asocia directamente con el tipo de enfermedad--que afecta a su organismo.

Educar y preparar a los padres y demás integrantes de la fa--milia, para que exista una estabilidad en el hogar.

Aparte de la realización de la historia clínica del paciente

se propone que se realice un estudio sobre el árbol genealógico-- del paciente; que puede ser un buen auxiliar de diagnóstico.

Las personas que lo rodean (familiares, amigos, etc) deberán recibir atención psicológica, para que puedan estar siempre dispuestos a proporcionarle amistad y ayuda si la necesita, pero no exagerar esta situación y tratarlo como a un inválido.

Tener paciencia para corregirlo poco a poco e integrarlo al núcleo familiar y social en que se desarrolla. Tratar y aceptar-- al paciente tal y como es.

G L O S A R I O

"A"

ABRACION.- Exulceración superficial de la piel por medios mecánicos. Acción de raspar.

ACANTOSIS.-Hipertrofia del cuerpo mucoso de Malpigio de la piel.

ADAPTACION.- Acomodación,ajuste del organismo al ambiente.

AGNASIA.- Agnathia. Falta congénita de la mandíbula.

AGENESIA.- Agenesia. Desarrollo defectuoso, o falta de alguna parte corporea u órgano.

AMBIENTE.- Compendio de valores naturales, sociales y culturales-existentes en un lugar y momento determinado que influyen en la vida material y psicológica del hombre.

AMPOLLA.- Dilatación de un conducto (conductos semicirculares,oviducto, galactóforos). Flictena o vejiga.

AMINOACIDO.- Acido orgánico que contiene los grupos amino NH_2 y-carboxílico $COOH$; son los principales constituyentes de las proteínas.

AMELOGENESIS.- Formación del esmalte dentario.

ANOXIA.- Oxidación insuficiente, falta de oxigenación en los tejidos.

ANEURISMA.- Bolsa formada por la dilatación o rotura de las paredes de una vena o arteria y llena de sangre circulante.

ANEMIA.- Disminución del caudal hemoglobínico o del número de eritrocitos del organismo.

ANASTOMOSIS.- Unión de unos elementos anatómicos con otros de la misma planta o del mismo animal.

ANOMALIA.- Irregularidad, estado contrario al orden natural, particularidad orgánica que presente un individuo comparado con la mayoría de su especie.

ANHIDROSIS.- Anhidrótico. Anthidrótico. Falta o disminución del sudor.

ANODONCIA.- Falta congénita de dientes.

ANTITESIS.- Consiste en contraponer dos frases o palabras de contraria significación.

APICE.- Extremo superior o punta de alguna coaa.

APLASIA.- Aplásico. Desarrollo incompleto o defectuoso.

APOFISIS.- Eminencia natural de un hueso que sirve para la articulación o la inserción muscular.

ARACNODACTILIA.- Dedos de la mano o del pie exageradamente largos.

ARITENOIDES.- Cartilago par de la parte posterior de la láringe, se articula por su base con el cartilago cricoides y por su vértice con los dos de Santorini.

ASTEATOSIS.- Escamosa o nula secreción sebácea.

ASIMETRIA.- Falta de simetría.

ASIMILACION.- Transformación de los materiales nutritivos en tejido viviente u orgánico.

ATROFIA.- Disminución del volumen y peso de un órgano por defecto de nutrición.

ATIPICA.- Estado o condición de no conformidad con un tipo. Celular, signo histológico de malignización.

ATONIA.- Falta de fuerza o de tono normal, especialmente de un órgano contráctil.

AUTOSOMA.- Cromosoma que no tiene acción sobre la determinación del sexo.

AVASCULAR.- Desproviato de vasos.

"8"

BINUCLEADO.- Que posee dos núcleos.

BIOPSIA.- Examen del organismo vivo en oposición a necropsia, y especialmente examen microscópico de una porción de tejido obtenido de un cuerpo vivo.

CALCIFICACION.- Degeneración de un tejido orgánico por depósito de sales de cal.

CASEOSA.- Semejante al queso o cuajo.

CALCINOSIS.- Depósito de sales de cal en nódulos en los tejidos.

CARDIOPATIA.- Término general para las enfermedades del corazón.

CARACTER.- Signo, marca, señal, modo de ser. Personalidad. En genética rasgo definitivo. Adquirido, modificación producida en el organismo debido a su propia actividad o al ambiente. Dominante--recesivo, en la ley de Mendel, el dominante es el desarrollado--- por la acción de un sólo gen y aparece en la primera generación-- filial; el recesivo es el que requiere 2 genés para su desarrollo y a menudo no aparece en la primera generación filial pero si en parte en la segunda.

CARTILAGO.- Sustancia elástica, flexible blanca o grisácea adherida a las superficies articulares óseas y que forma ciertas partes del esqueleto. Es una variedad de tejido conjuntivo de células--- dispuestas en grupo y contenidas en cavidades (cápsulas cartilaginosas) en una substancia intercelular homogénea.

CAPILAR.- Relativo o semejante a un cabello,. Cualquiera de los diminutos vasos que conexionan las arteriolas con las venulas. Son tubos formados por una simple capa endotelial.

CARDIOMEGALIA.- Hipertrofia cardíaca.

CEFALINA.- Monoaminomonofosfátido cerebral y en el tejido nervioso y yema de huevo; acelera la coagulación de la sangre.

CIANOSIS.- Color morado que aparece en uñas, labios etc. por falta de oxígeno y por asfixia.

CITOPLASMA,- Protoplasma de la célula con exclusión del plasma nuclear.

CIFOSIS.- Curvatura normal con prominencia, hacia atrás, de la columna vertebral.

CIGOTO.- Individuo resultante de la unión de dos gametos, Célula-

resultante de la conjugación de dos gametos; óvulo fecundado.

CISTINA.- Aminoácido que se encuentra a veces en la orina y origina cálculos especiales. Esta formado por dos moléculas de cisteína unidos por un puente disulfuro, Desempeña un importante papel como receptor de hidrógeno.

CONDRODISPLASIA.- Retardo o dificultad en la formación de cartilago.

CONFLUENCIA.- Punto de reunión de diversos conductos.

CONTAGIO.- Transmisión de una enfermedad por contacto directo o indirecto de una enfermedad contagiosa.

CONDILO.- Eminencia redondeada en el extremo articular de un hueso como las del fémur, interno y externo, del occipital a cada lado del agujero occipital, que se articulan con el atlas, los delmaxilar inferiores, etc. Inapropiadamente, tuberosidades no articulares en el extremo inferior del húmero.

CONDENSACION.- Acto próceao de condensar o hacer más compacto, paso del estado de vapor al líquido, fusión de ideas o conceptos--- que produce una nueva imagen mental.

CONGENITO.- Nacido con el individuo, innato, que existe desde el nacimiento o antes del mismo; no adquirido.

COALESCENCIA.- Fusión o adherencia de partes o superficies en contacto.

COLOBOMA.- Mutilación congénita, especialmente fisura en alguna parte del ojo. Colomba.

CROMOSOMA.↑ Cuerpos diminutivos en forma de asa, en que se divide la cromatina nuclear en la mitosis, con uno de ellos se divide--- longitudinalmente originando dos asas gemelas iguales en número--- es constante para cada especie.

CRICOIDES.- En forma de anillo. Cartilago anular que forma la poción inferior de la cavidad de la laringe.

CROMATOFOROS.- Portador de pigmentos, célula que produce o almacena pigmentos como las de los nevos pigmentarios de las capas pro-

fundas de la epidermis y de la coroides.

"D"

DESMEDRO.- Falta de desarrollo.

DESMOSOMAS.- Engrosamiento en el centro de un puente intercelular.

DESCENDENCIA.- Conjunto de hijos, nietos y demás generaciones sucesivas por línea recta descendente.

DISFAGIA.- Deglución difícil, disfagia que se cree debido a la compresión del esófago por la arteria subclavia derecha en situación anómala.

DISPARIDAD.- Desigual o diferente.

DISFUSION.- Alteración cualitativa de la función de un órgano.

DISNEA.- Dificultad en la respiración. Puede ser inspiratoria o expiratoria.

DIAGNOSTICO.- Parte de la medicina que tiene por objeto identificar una enfermedad fundandose en los síntomas de ésta.

DIFUSA.- Ampliamente extendido; opuesto a limitado, localizado o circunscrito.

DISPLASIA.- Anomalía de desarrollo. Carácter físico de degeneración.

DOLICOSTENOMELIA.- Deformidad congénita de los miembros, caracterizada por la excesiva longitud y adelgazamiento de los miembros.

DOMINANTE.- Gén que enmascara la acción de su aleloformo (el recesivo) cuando ambos se hayan presentes en la forma heterocigótica. Se habla de efecto dominante cuando la información genética de un sólo alelo es suficiente para producir una manifestación genotípica.

"E"

ECTODERMO.- Hoja externa del blastodermo destinada a formar la epidermis, órganos de los sentidos, y sistema nervioso.

ECOLOGIA.- Parte de la Biología que estudia el modo de vivir de

los animales y sus relaciones con el medio ambiente.

ECCEMA.- Afección inflamatoria, aguda o crónica de la piel originada por diversas causas y que se manifiesta por eritema, edema--vesículas, exudación, costras, liquenificación y descamación. Son frecuentes los fenómenos generales; Fiebre, malestar y prurito.

ENDOCRINO.- Desiguación de los órganos o glándulas de secreción--interna o relativa a los mismos.

ENFERMEDAD.- Alteración o desviación del estado fisiológico en---una o varias partes del cuerpo. Conjunto de fenómenos que se producen en un organismo que sufre la acción de una causa morbosa.

ENZIMA.- Complejos orgánicos que catalizan las reacciones bioquímicas. Están compuestas por un grupo prostético o coenzima que---tiene especificidad funcional y en un grupo proteico, apoenzima--con especificidad de sustrato. El conjunto de la holoenzima se---dividen en 6 grupos: Oxirreductosa, Transferasas, hidrolasas, ligasas, isomerasas y ligasas.

EMBRIÓN.- Producto de la concepción desde las primeras modifica--ciones del huevo fecundado. En la especie humana, éste producto--durante los tres primeros meses, a partir de los cuales toma el--nombre de feto.

EMBRIOLOGÍA.- Parte de la Biología que estudia el desarrollo del organismo a partir de la célula primitiva u óvulo, desde la fecun--dación hasta el nacimiento.

EPIFORA.- Derrame de lágrimas por exceso de secreción u obstaculo--mecánico al desagüe.

EPITELIO.- Capa celular que cubre todas las superficies externas--e internas del cuerpo y se caracteriza principalmente por estar--formada de células de morfología y disposición variable, sin sustancia intercelular ni vasos.

EPIDEMIOLOGÍA.- Tratado o estudio de las epidemias.

EPISTAXIS.- Hemorragia por las fosas nasales.

EQUIMOSIS.- Extravasión de sangre en el interior de los tejidos.- Coloración producida por infiltración de sangre en el tejido celular subcutáneo o por la rotura de vasos capilares.

ELEFANTITIS.- Enfermedad crónica causada por la filaria, caracterizada por la inflamación y obstrucción de vasos linfáticos con hipertrofia de piel y tejido subcutáneo, que alcanza a veces proporciones enormes principalmente en extremidades inferiores, escroto, brazos y mamas.

ERITEMATOSO.- Enrojecimiento difuso de la piel, producido por la congestión de los capilares y que desaparece momentaneamente con la compresión.

ESPLENOMEGALIA.- Aumento de volumen o hipertrofia del bazo.

ESCORBUTO.- Afección carencial por falta o inaficiencia de vitamina C, caracterizada por depresión nerviosa, tumefacción gingival, petequias y equimosis subepidérmica que pueden ulcerarse, dolores articulares y anemia.

ESTRABISMO.- Desviación de uno de los ojos de su dirección normal de suerte que los ejes visuales no pueden dirigirse a un mismo punto; heteripia, según que la desviación sea hacia dentro o hacia fuera, recibe el nombre de convergente o divergente.

ESCLEROSIS.- Tejidos especialmente del intersticial de un órgano consecutivo a la inflamación.

ESCLEROTOMIA.- Foco indurado circunscrito de tejido de granulación en la piel o mucosas.

ESFENOIDES.- Hueso impar, irregular enclavado en la base del cráneo delante del occipital y detrás del etmoides. Se articula además de con éstos dos últimos huesos, con los parietales, temporales molares, palatinos y con el hueso Vómer.

ESCLEROSIS.- Desviación lateral del raquis.

ESCAPULA.- Omoplato hueso triangular del hombro que se articula con la clavícula y el húmero.

ETIOLOGIA.- Parte de la medicina que tiene por objeto el estudio de las causas de las enfermedades.

EXOFTALMICA.- Protrucción o proyección del globo ocular.

EXACERBACION.- Aumento o exageración de la gravedad de un síntoma, dolor, fiebre, o de una enfermedad.

"F"

FALCIFORME.- En forma de hoz.

FENOTIPO.- Conjunto de las propiedades manifiestas en un individuo, sean o no hereditarias. Organismo considerado desde el punto de vista exterior. La totalidad de la naturaleza física, bioquímica de un individuo tal como viene determinada por su genotipo y el ambiente dentro del cual se desarrolla.

FERNOCOMIA.- Sección quirúrgica del nervio frénico.

FISTULA.- Trayecto patológico, consecutivo generalmente a un proceso de ulceración, que comunica el foco patológico con un órgano o estructura, interno o externo y por el que sale pus o un líquido normal desviado de su trayecto ordinario. Comunicación experimental o quirúrgica artificial entre un órgano y una superficie cutánea o mucosa.

FISURA.- Cisura, hendidura, surco superficial, normal o patológico. Cisura, hendidura o surco.

FIBRINOGENO.- Fibrinogenico. Globulina de la sangre, linfa, quilo y exudados, de la que deriva principalmente la fibrina por acción de la trombina.

FOCAL.- Relativo a un foco o que lo ocupa, centro principal de un proceso morboso.

FONTANELA.- Espacio sin osificación en el cráneo fotoinfantil.

FUSIFORME.- En forma de hueso.

FURUNCULO.- Inflamación circunscrita del aparato pilosebáceo de la piel. La reunión de varios furúnculos constituye el ántrax.

FUSION.- Licuación de un cuerpo sólido por la acción del calor.--
Coalescencia anormal de partes adyacentes. Supuración consecutiva a inflamación de un órgano o parte en la que la colección purulenta ocupa el lugar del órgano.

"G"

GAMETO.-Célula sexual masculina o femenina. En ciclo sexual de--- ciertos protozoos, elemento celular que se une con otro para formar el cigoto, macrogameto femenino, y microgameto masculino.

GENETICA.- Ciencia que trata de la reproducción, herencia, variaciones y del conjunto de fenómenos y problemas relativos a la descendencia.

GEN.- Unidad de material hereditario que ocupa un locus definido en un cromosoma.

GENODERMATOSIS.- Dermatitis hereditaria.

GENOTIPO.- Organismo considerado desde el punto de vista de su--- constitución genética.

GLOSOPTOSIS.- Desarrollo exagerado de la laringe.

GLUCOPROTEINA.- Proteínas compuestas, que se conocen también con el nombre de mucoproteidos, cuyo grupo prostetico esta formado--- por un complejo hidrocarbonado. Entre ellos se encuentra la muci-
na que existen en la mayoría de secreciones de los epitelios y --
los condroides.

GLANDULA.- Organo cuya función es elaborar productos especiales a expensas de los materiales de la sangre, ganglio linfático o lin-
foglándula.

GLOBULOS ROJOS.- Corpúsculo esfenooidal; muchas veces sinónimo de-
célula, hematie.

GLOSOFARINGEO.- Nervio mixto (IX) que nace en la parte superior--
del surco lateral del bulbo. Se anastomosa con el facial, neuro--
gastrico y gran simpático. Emite el nervio de Jacobson, el estilo

faringeo, estiloso, carotídeos y ramas terminales para la lengua.

"H"

HEMOSTASIA.— Hemostasis. Detención espontánea o artificial de un flujo sanguíneo o hemorragia.

HERENCIA.— Fenómeno biológico por el cual los ascendientes transmiten a los descendientes cualidades normales o patológicas.

HETEROCIGOTO.— Individuo en el cual dos genes homólogos (alelos) de los cromosomas del mismo par son diferentes uno es dominante y otro recesivo.

HEMOLISIS.— Desintegración de los hematíes y disolución de los corpúsculos sanguíneos, especialmente de los hematíes con liberación de hemoglobina por acción de sueros hipotónicos, lisinas, bacterias, etc.

HEMORRAGIA.— Salida más o menos copiosa de sangre de los vasos por rotura accidental o espontánea de los mismos.

HEPATOSPLENOMEGALIA.— Agrandamiento de Hígado.

HEPATOMEGALIA.— Aumento de volumen del Hígado.

HEMARTROSIS.— Acumulación de sangre extravasada en una articulación o en una cavidad sinovial.

HEMOFILIA.— Diatesis hemorrágica, tendencia congénita y hereditaria a las hemorragias espontáneas y traumáticas por trastornos de coagulabilidad de la sangre. Es exclusiva del sexo masculino pero se transmite por vía materna.

HEMATOMA.— Tumor por acumulación de sangre.

HIPERTRICOSIS.— Desarrollo exagerado del pelo o cabellera; Hirsutismo.

HISTIOCITO.— Célula grande, fagocitaria del sistema retículo endotelial.

HIPERTELORISMO.— Agrandamiento del pezón.

HIDROCEFALIA.— Calidad de hidrocefalo. (Acumulación de líquido en-

el encéfalo por aumento de su producción en los plexos coroides-
o disminución de su resorción.

HIPOCROMIA.- Coloración o pigmentación disminuidas o deficientes-
Disminución en el contenido en hemoglobina de los eritrocitos.

HIPOPLASIA.- Disminución de la actividad formadora o productora--
desarrollo incompleto o defectuoso.

HIBRIDO.- Animal o plantas originados por cruzamiento de dos es-
pecies distintas o de dos variedades de una especie; Bastardo he-
terocigoto.

HIPERTORFIA.- Desarrollo exagerado de los elementos anatómicos de
una parte u órgano sin alteración de las estructuras de los mis-
mos que resulta un aumento de peso y volúmen del órgano.

HIOIDES.- Relativo del hueso Hioidea.

HIPOGONADISMO.- Hipogenitalismo.

HIPOFOSFATEMIA.- Disminución de la cantidad de fosfatos en la san-
gre.

HIPERPLASIA.-HIPERGENESIS.- Multiplicación anormal de los elemen-
tos histicos; hipertrofia numérica.

HOMOCIGOTO.- Individuo en que los miembros de un determinado par-
de genes son iguales aunque colocados en diferentes Loci.

"1"

INCIPIENTE.- Que comienza dicese de una enfermedad en sus inicios.

INMUNIDAD.- Conjunto de manifestaciones que un organismo vivo es-
capaz de desarrollar en su esfuerzo para adquirir un estado refra-
ctario frente a la infecciones.

INVAGINACION.- Desplazamiento o penetración de una parte de intes-
tino en otra adyacente con síntomas de oclución. Proceso por el-
cual una porción de la pared de una cavidad se hunde para aplicar-
se a la pared opuesta formando una nueva cavidad, independiente e
incomunicada con la primera.

INMUNOLOGIA.- Suma de conocimientos relativos a la inmunidad.

INCONTINENCIA.- Emisión involuntaria de material cuya expresión--
sa halla sometida normalmente a la voluntad.

INOCUOS.- Que no hace daño, inocente, inofensivo.

"L"

LANUGO.- Vello especialmente el del feto.

LETARGIA.- Letargo sueño profundo morbosos y continuado con anestesia y exaltación de los reflejos.

LECITINA.- Monoaminofosfátidos que se encuentran en la yema de --
huevo y en general en todas las células corporales, predominante--
mente en el músculo cardíaco.

LEYES.- Regla, norma, hecho o principio constante e invariable.--
Precepto dictado por la autoridad.

LEUCEMIA.- Leucocitemis.- enfermedad grave caracterizada por el--
aumento permanente del número de leucocitos hemáticos y la hiper-
trofia y proliferación de uno o varios tejidos linfoides, bazo,--
ganglios linfáticos, médula ósea. Entre los síntomas primordiales
destacan las hemorragias, anémia y postración progresiva.

LIPIDOS.- Principios inmediatos biológicos, llamados también---
grasas, que son ésteres de ácidos grasos de elevado peso molecu--
lar. Son insolubles en el agua y solubles en el alcohol, acetona,
éter, cloroformo, benceno y tetracloruro de carbono.

LINFADENOPATIA.- Término común para las afecciones de los ganglios
o el tejido linfático.

"M"

MACERADO.- Líquido que contiene los principios solubles de una---
sustancia obtenido por maceración.

MADURACION.- Formación de pus o actividad del proceso supurativo.

- MALFORMACION.**— Anomalia o deformidad, especialmente congénita.
- MALOCCLUSION.**— Desviación de contacto fisiológicamente aceptable-- entre los arcos dentarios opuestos.
- MACULA.**— Mancha. Lesión cutánea elemental que consiste en una mancha roja de dimensiones variables que no se eleva de la piel y--- y que desaparece por vitro-presión.
- MACROSTOMIA.**— Amplitud desmesurada de la boca.
- MACROCEFALIA.**— Cabeza o cáneo desmesuradamente grande.
- MEDULA.**— Sustancia blanda en el interior de los huesos. Porción-- central de un órgano en distinción de la corteza. Medula espinal.
- MESODERMO.**— Mesoblasto; capa media del blastodermo entre el ecto- y el endodermo, de la que derivan, el tejido conjuntivo, óseo,--- cartilaginoso y muscular, los vasos sanguíneos, órganos linfáticos notocorda. epitelio celámico, los riñones y las gónadas.
- MESENQUIMA.**— Tejido conjuntivo que forma la mayor parte del meso- dermo y del tejido que derivan el tejido conjuntivo adulto y los- vasos sanguíneos y linfáticos.
- METABOLISMO.**— Suma de cambios químicos que consuman la función--- nutritiva.
- MICROCITO.**— Célula grande, especialmente eritrocito gigante; mega- locito. Linfocito grande.
- MIOTONIA.**— Exageración del tono muscular. Tensión muscular.
- MUTACION.**— Variación heredable.—Cambio súbito de un gén determina- do de modo que sus efectos son distintos de los del normal. Como- los genes son muy estables, las mutaciones aparecen sólo en muy-- raras ocasiones.
- MULTIPLICACION.**— Reproducción. Generación.
- "N"
- NAUSEA.**— Sensación penosa referida al epigastrio que indica la---

proximidad del vómito y esfuerzos que acompañan a la necesidad de vomitar.

NECROFORMACION.— Tejido de formación reciente anormal. Neoplasia.

NODULO.— Pequeña eminencia, nudosidad o vegetación.

NISTAGMO.— Espasmo clónico de los músculos motores del globo ocular que produce movimientos involuntarios de éste varfos sentidos.

NUCLEO.— Corpúsculo generalmente redondeado, de límites definidos y rodeados de protoplasma, constituye la parte esencial de la--- célula.

"0"

OBLITERACION.— Desaparición de la luz de un vaso o conducto por--- obstrucción o adherencia de las necesidades del mismo.

ODONTOLOGIA.— Rama de la medicina que se encarga del estudio de--- los dientes, sus enfermedades y tratamiento; dentaria.

ODONTOBLASTOS.— Célula de revestimiento de la cavidad pulpar del diente que forma la dentina.

OSIFICACION.— Formación de hueso o sustancia ósea.

OSTEOBLASTOS.— Células productoras de tejido óseo.

OSTEOPSATIROISIS.— Fragilidad ósea; afección congénita hereditaria caracterizada por fragilidad ósea, coloración azul de la esclerótica y trastornos auditivos, debido a factores endócrinos.

OSTEOMA.— Tumor duro, de estructura semejante a la del hueso.

OSTEOMALASIA.— Reblandecimiento óseo generalizado debido a un trastorno endócrino que interfiere la acción de la vitamina D, como fijadora fosfocálcica en el tejido osteoide; aparece principalmente después de embarazos repetidos.

OSTEOPETROSIS.— Osteopoiquilla.— aspecto radiológico de los huesos Osteosclerosis condensante generalizado.

OSTEOMELITIS.— Inflamación púrgena simultánea del hueso y médula ósea.

OTITIS.— Inflammaci6n aguda o cr6nica del oído medio.

OVULO.— Elemento reproductor femenino formado y contenido en el ovario, del cual despu6s de fecundado, se desarrolla el embri6n.

"p"

a

PARESTESIA.— Sensaci6n anormal rara, alucinatoria, t6ctil, t6rmica etc, de los sentidos o de la sensibilidad general.

PAPILEDEMA.— Edema de la papila 6ptica.

PAPULA.— Elevaci6n eruptiva pequeña, s6lida y circunscrita de la piel que ordinariamente t6rmina por descamaci6n; constituye una de las lesiones elementales de la piel.

PAROTIDITIS.— Inflammaci6n de la gl6ndula par6tida consecutiva generalmente a un estado de infecci6n general, caracterizado por tu mofacci6n y supuraci6n con sntomas graves.

PATOGENICIDAD o VIRULENCIA.— Calidad de pat6geno, malignidad, especialmente la toxicidad o infecciocidad de los microorganismos.

PLASMODIO.— Masa de protoplasma formada por la fusi6n de varias c6lulas cuyos n6cleos permanecen independientes.

PARASITOS.— Organismo animal o vegetal que vive sobre otro o dentro de 6l a sus expensas.

PATOGENESIS.— Origen y desarrollo de las enfermedades, especialmente el modo como obra una causa morbosa sobre el organismo.

PATOLOGIA.— Rama de la medicina que estudia las enfermedades y los trastornos que producen en el organismo.

PARATIROIDES.— Gl6ndulas situadas en el 6ngulo que forma el borde posterior de la gl6ndula tiroides con el es6fago en n6mero de 4, est6n formadas por c6lulas crom6fobas y oxifilas; Las primeras desempeñan una funci6n end6crina. Regulan la homeostasis del f6sforo y el c6lcio del organismo. La insuficiencia o ablaci6n de estas gl6ndulas produce tet6nia.

PAPILA.— Elevaci6n pequeña, cr6nica de la dermis principalmente o de otra parte.

PATOGNOMONICA.- Dícese del signo o síntoma específico de una enfermedad y que basta para establecer el diagnóstico.

PATOGENIA.- Patogénesis; origen y desarrollo de las enfermedades; especialmente el modo como obra una causa morbosa sobre el organismo.

PEDICULADO.- Provisto de pedículo.

PETROSA.- Semejante a una roca o peñasco. Relativo al peñasco del temporal.

PETEQUIA.- Pequeña mancha en la piel formado por efusión de sangre, no desaparece por la compresión del dedo.

PENFIGO.- Enfermedad de la piel caracterizada por la formación de ampollas que dejan manchas pigmentarias.

PERIOSTIO.- Membrana vascular, blanca que rodea la superficie del hueso excepto los puntos de inserción de tendones o incrustación de cartilagos.

PERIODONTITIS.- Inflamación del periodonto.

PIGMENTACION.- Coloración normal o patológica de los tejidos por un depósito de pigmento.

POLIDACTILIA.- Existencia de dedos supernumerarios.

POLIPOSIS.- Desarrollo de pólipos múltiples en la mucosa del estómago e intestino.

PLAQUETAS.- Uno de los elementos corpusculares de la sangre en forma de disco ovales o circulares, de 2-3 milímetros de diámetro que existen normalmente en número de 250,000 mm³. Contribuyen a la coagulación de la sangre trombocito.

POLISACARIDO.- Hidrato de carbono que, como la celulosa y el almidón está formado por la condensación de varios monosacáridos.

PROTESIS.- Rama de la terapéutica quirúrgica que tiene por objeto reemplazar la falta de un órgano o parte por uno artificial.

PROLIFERACION.- Multiplicación de formas similares, especialmente tratándose de células y quistes morbosos.

PRIMORDIUM. Anclaje.- Fijación quirúrgica de una víscera des--
zada.

PURPURA.- Afección caracterizada por la formación de manchas ro--
jas en la piel constituidas por diminutos extravasados sanguíneos
subcutáneos.

"Q"

QUERATOSIS.- Dermatois caracterizadas por una anomalía en la que
ratinización de los tegumentos.

QUERASINA.- Cerebrósido glucolípido que contiene ácido lignocéri--
co y galactosa.

"R"

RECESIVO.- Que tiende a regresar; regresivo; dicese que los carac--
tères o características en la ley de Mendel, que pueden no apare--
cer en un híbrido pero que existen latentes y son capaces de tran--
smitirse; opuesto a dominante.

RECIDIVA.- Reaparición de una enfermedad más o menos tiempo des--
pués transcurrido un período de salud completa.

REHABILITACION.- Readquisición por tratamientos apropiados de la--
actividad profesional pérdida por diversas causas; traumatismos,-
enfermedades, etc.

RESERVORIO.- Organismo que alberga gérmenes patógenos propagado--
res de infecciones.

RESISTENCIA.- Oposición a la acción de una fuerza.

"S"

SALUD.- Estado normal de las funciones orgánicas e intelectuales.

SESIL.- Inserto por una base extensa, no pediculado.

SINDACTILIA.- Adherencia congénita o accidental de dos o más de--
dos entre sí.

SISTOLE.- Período de contracción cardíaca, especialmente de los ventrículos, que tiene por objeto arrojar la sangre recibida de las aurículas a las arterias aorta y pulmonar.

SIMETRIA.- Regularidad de un órgano impar en el que ambas partes laterales son iguales.

SIGNO.- Señal, marca, fenómeno, carácter, síntoma objetivo de una enfermedad o estado que el médico reconoce o provoca.

SINTOMA.- Manifestación de una alteración orgánica o funcional apreciable por el médico o el enfermo.

SINOSTOSIS.- Unión de huesos adyacentes por medio de materia ósea, soldadura de los huesos, del cráneo en particular.

T

TALASEMIA.- Forma incorrecta por talasanemia. Anémia hereditaria de tipo hemolítico e incidencia racial y familiar.

TERAPEUTICA.- Parte de la medicina que se ocupa en el tratamiento de las enfermedades; ciencia o arte de curar o aliviar.

TECNICA.- Conjunto de procedimientos y detalles de una obra mecánica, operación quirúrgica, experimento, etc.

TEJIDO.- Agrupación de células, fibras, y productos celulares varios que forman un conjunto estructural.

TEORIA.- Conjunto de principios o parte especulativa de una ciencia. Hipótesis explicativa de un hecho.

TERATOGENO.- Teratogénesis; estudio de las condiciones de desarrollo de las monstruosidades.

TIROIDES.- Cuerpo o glándula tiroides; órgano rojizo situado en la parte anterior e inferior de la laringe, formado por dos lóbulos ovoides reunidos por un istmo del que se desprende a veces un lóbulo intermedio o pirámide de Lalowette.

TIMPANO.- Caja timpánica o del tambor; oído medio.

TRIGEMINO.- Nervio mixto (V par) craneal. Se origina entre las

protuberancias y el pedúnculo cerebeloso por dos raíces, gruesas y pequeñas.

TRAUMA.- Coque o sentimiento emocional que deja una impresión duradera en el subconciente.

TUMEFACCION.- Hinchazón, aumento de volumen de una parte por infiltración, tumor o edema.

"V"

VIRUS.- Cualquiera de los agentes infecciosos, más pequeños que las formas corrientes de bacterias, algunos apenas visibles y otros invisibles por medio de un microscopio ordinario.

VOMER.- Hueso; lámina compacta impar y central, con dos caras y 4 bordes. Se articula con el esfenoides y etmoides por arriba y con los palatinos y maxilar superior por abajo.

"U"

URTICARIA.- Erupción cutánea caracterizada por pañulas de límites netos, elevados con vértice aplanado, casi siempre acompañados de eritema y prurito.

ULCERA.- Solución de continuidad con pérdida de substancia debido a un proceso necrótico, de escasa o nula tendencia a la cicatrización.

"X"

XEROSTOMIA.- Sequedad bucal por defectos de secreciones; boca seca; Asialia.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Rubin M. Nevine A., Berom B.; A comparisom of identical twinw in relation to three dental; Anomalies, multiple supernumerary teeth, juvenile periodontosis and zero caries incidense. Oral Surg 1981 oct. 52 (4)391-4.
- 2.- Jagell S. Gustaveon K. H. Holmgren G.; Gulogren-Larson Syndrome in sweden acinical genetic and epidemiologi cal estudy clin genat 1981; (4) 223-66 .
- 3.- Anderse L. C.; Salivary proteins and dental caries;-- Genetic considerationes; northwest dent 1981 Mar.12-- (3) 293-381.
- 4.- Loevy H. T.; Genetic factors in oclusión; Quintessence int 1981 mar. 12 (3) 295-381.
- 5.- Fredman R. D., Azen E. A., Yup L. Green P.P.; Hereditabile salivary proteine and dental; Diecquise hum herred 1980; 38 (6) 372-5.
- 6.- Beatlle Fondronnaj, Cordero Sánchez M. Martfnez López de Lentonaj, López Borrasca A.; Familiar sulogran S.-sfindrome pseudolymphoma and selective deficence aso--ciated with cryoglobulinemia rey clin España 1980 sep. 38- 158 (6) 321-5.
- 7.- Rogers A.H.; The edurce of infectión in the intrafam--iliar transfer of streptococcus mutans; caries rez-- 1981-15 (1) 26-31.
- 8.- Gil Barbosa, Jimenez Mejfa G., Rojas Rojas Rodado;Van der woda syndrome; Bol med. Hosp. infantil de México- 1980 nov. dic. 37 (36)1155-68.
- 9.- Jorgenson R. J., Levin S.; White sponge nevus; Arch--dermatolog 1981 feb.117 (2) 73-6.
- 10.- Saxaen L. Heredity juvenile periodontotis; J. clin---

periodontol 1980 agos. (4) 276-88.

- 11.- Dinar H., Chou M. D.; Diagnóstico dental problems of-- potential genetic significance the dental practica-- tion as genetic in the developmental disabilities cli nic; Birth defects 1980 16 (5) 151-78.
- 12.- Cienfuegos Antonio A.; Tratado de Higiene y epidemio- logía científica médica tomo 1.
- 13.- Vicente Mazzafero, Leslie Sanbert; Epidemiología; Ate- nea.
- 14.- Diccionario Enciclopédico; Uthea; tomo IV- Des. F 589 -590.
- 15.- Leopoldo Vega Franco, Héctor García Manzanado; Bases- esenciales de la salud pública; La prensa médica Mexi- cana.
- 16.- Roberto J. Gorlin, Henry M. Goldman; Thoma; Patología Oral; Salvat editores; 1973.
- 17.- Stanley L. Robbins, Marcía Angell; Interamericana; Se- gunda edición.
- 18.- Hamilton Boyd Massman; Embriología Humana.
- 19.- Gehee Harvey; Tratado de medicina interna; Interameri- cana.
- 20.- Pelayo Correa; Texto de patología; Prensa Médica.
- 21.- Bordon Williams; Microbiología; Nuevo Mundo.
- 22.- Thompson; Genética clínica; Interamericana.
- 23.- Lester W. Burket; Medicina bucal diagnóstico y trata- miento; Interamericana.
- 24.- Edward V. Zegarelli; Diagnóstico en Patología Oral;-- Salvat; 1972.
- 25.- William G. Shafer; Tratado de Patología Oral; Inter- americana; tercera edición.