



"CLÍNICA ESTOMATOLÓGICA "GUAMÁ"

PINAR DEL RÍO

ANOMALÍAS DENTOFACIALES: TRABAJO DE ACTUALIZACIÓN, 2011

DENTOMAXILLOFACIAL ABNORMALITIES: A STATE-OF-THE-ART STUDY, 2011

Laritza Hernández Linares¹, MSc. Lic. Elisa Maritza Linares Guerra²

¹Alumna de cuarto año de Estomatología. Clínica Guamá. Pinar del Río.

²Profesora Auxiliar de Bioquímica. UCM. Pinar del Río.

RESUMEN

Las anomalías dentomaxilofaciales no constituyen un riesgo para la vida, sin embargo, por su prevalencia e incidencia, son consideradas problemas de salud y ocupan el tercer lugar como problema bucal. Con el objetivo de profundizar en los conocimientos relacionados con las anomalías dentomaxilofaciales se realizó un trabajo de actualización a través de la búsqueda bibliográfica en fuentes de gran confiabilidad tales como Pub Med Center, Medline, BVS y Revista Cubana de Estomatología, así como imágenes de INTERNET. La anomalía dentaria constituye una desviación de la normalidad que puede ocurrir por condiciones locales, surgir de tendencias dentarias o ser manifestaciones de alteraciones sistémicas. Existen anomalías causadas por factores genéticos, ambientales o ambos, que se presentan en cada una de las etapas de la odontogénesis. Estas anomalías se clasifican teniendo en cuenta diversos criterios donde se incluyen las anomalías de forma, número, tamaño, estructura, color y erupción. Las anomalías dentomaxilofaciales están presentes además en un conjunto de enfermedades genéticas como el síndrome de Apert, la fisura palatina, las displasias ectodérmicas, y el síndrome de Freeman-Sheldon. En el presente trabajo se describieron las alteraciones odontoestomatológicas asociadas a las mismas dentro del cuadro clínico general de la enfermedad, considerándolo muy oportuno si tenemos en cuenta que de él dependerá el enfoque integral del asesoramiento genético a la familia, de gran importancia para nuestro país y para la labor que nuestros internacionalistas realizan en los países hermanos de América.

DeCS: Anomalías dentarias, Acrocefalosindactilia, Displasia ectodérmica.

ABSTRACT

Dentomaxillofacial abnormalities do not constitute a risk for life; however, due to its prevalence and incidence these abnormalities are considered health problems having the third place of oral health problems. Aimed at deepening in knowledge related to dentomaxillofacial abnormalities a state-of-the-art study was carried out by means of a literature review on sources of reliable information such as: PubMed, MEDLINE, Virtual Health Library, Cuban Journal of Dentistry as well as INTERNET images. Dental abnormality constitutes a difference out of the normal pattern that can occur due to local conditions; those emerging from dental trends or those that can be manifestations of systemic alterations. There are anomalies provoked by genetic, environmental factors or both which are present in every stages of odontogenesis. These abnormalities are classified regarding different criteria where form, number, size, structure, color and eruption are included. Dentomaxillofacial anomalies are also present in a group of genetic diseases: Apert's syndrome, palatine fissure, ectodermic dysplasias and Freeman-Sheldon's syndrome. Dentistry abnormalities associated with these genetic diseases were described in this study concerning general-clinical chart of the disease, which is very useful to set up a comprehensive approach for genetic advice to families, being also of great importance to the country and to the medical missions in other countries of America.

DeCS: Tooth abnormalities, Acrocephalosyndactylia, Ectodermal dysplasia.

INTRODUCCIÓN

La salud bucal es imprescindible para alcanzar un estado de salud adecuado y puede definirse como "el estado de completo bienestar físico, mental y social con respecto a la estructura y función del aparato estomatognático" ¹. La mayoría de las enfermedades bucales y en particular las anomalías dentarias, no son riesgo para la vida, pero por su prevalencia e incidencia son consideradas importantes problemas de salud en muchos países^{2, 3} y en nuestra sociedad⁴. El hombre ha tenido siempre una incesante preocupación por las enfermedades del aparato estomatognático y su reparación, siendo suficientemente alta la morbilidad de estas enfermedades, las cuales suelen comenzar en edades tempranas y tienen gran repercusión e implicaciones sistémicas que pueden afectar el crecimiento y desarrollo adecuado del niño y su psiquis⁵; por ello es necesario contar con métodos efectivos que permitan determinar el grado de riesgo de estas entidades para así dirigir todos los esfuerzos a reducir su incidencia y prevalencia mediante el incremento de acciones de promoción y prevención unidas con un diagnóstico y tratamiento precoces. De este modo, actuar con un enfoque preventivo de riesgo constituiría la aspiración máxima de cualquier modelo de atención estomatológica, ya que permitiría evitar la aparición de estas afecciones⁵.

En Cuba, la salud bucal constituye una de las estrategias priorizadas del Ministerio de Salud Pública. Esto permite inferir que se confiere un especial esmero a la atención primaria y al logro de un estado de salud bucal satisfactorio desde la más temprana edad, lo cual es una aspiración de todos, pues garantizará la salud bucal del futuro adulto⁶. Los defectos que incluyen la cara afectan grandemente la calidad de vida del hombre, si tenemos en cuenta que es la cara la parte más visible del cuerpo. Estos defectos son frecuentes en un gran número de enfermedades genéticas, precisamente en el presente trabajo se describen las alteraciones odontoestomatológicas asociadas al cuadro clínico general de un conjunto de enfermedades genéticas, considerándolo muy oportuno e importante si tenemos en cuenta que es poca la información que al respecto el estudiante de estomatología recibe durante sus estudios de pregrado y que de la misma dependerá el enfoque integral del asesoramiento genético a la familia, de gran importancia para nuestro país y para la labor que nuestros internacionalistas realizan en otros países de América.

DESARROLLO

I. ANOMALIAS DENTARIAS. GENERALIDADES.

CONCEPTO: La anomalía dentaria constituye una desviación de la normalidad, dicha desviación puede ocurrir por condiciones locales, surgir de tendencias dentarias o ser una manifestación de alteraciones sistémicas.

Las anomalías dentarias no solo afectan el número, la forma, el tamaño, la disposición y el tiempo de desarrollo de los dientes, sino que modifican también su estructura histológica. Los diversos dientes varían mucho en longitud, ancho, espesor, curvatura de la raíz, características de la corona, desarrollo de la cresta marginal, forma y definición de las cúspides⁷.

ETIOLOGIA

Existen anomalías causadas por factores genéticos, ambientales (sistémicos y locales) o ambos, que se presentan en cada una de las etapas de la odontogénesis.

Factores Sistémicos: Las anomalías de formación se deben a las perturbaciones sistémicas iniciadas en la infancia o a principios de la adolescencia. Las anomalías de los dientes provocados por enfermedades sistémicas incluyen alteración en el número, defectos estructurales del esmalte, la dentina y el cemento, y en casos raros, variaciones de tamaño.

Factores Genéticos: La aparición de las alteraciones del desarrollo esquelético debido a factores hereditarios, en algunos casos se manifiesta en el momento del nacimiento y en otros se desarrollan durante la infancia o la adolescencia. Ejemplo en pacientes con alteraciones genéticas como síndrome de Klinefelter y Síndrome Down, puede presentarse el tauradontismo.

Las anomalías dentarias pueden clasificarse de diversas formas:

- Anomalías de número
- Anomalías de tamaño
- Anomalías de forma
- Anomalías de estructura
- Anomalías de color
- Anomalías de erupción

ANOMALIAS DE NÚMERO: Son las alteraciones de número o en cantidad de dientes, ya sea en ausencia o en exceso del germen dentario (fóliculo que da origen a cada diente). Se producen por una desorganización o excitación de la lámina dental en estadios muy tempranos del desarrollo dentario, durante la iniciación o la proliferación. Estas anomalías se clasifican en:

- **Agenesia dental⁸:** Es la falta de formación o desarrollo de los gérmenes dentales. Es más frecuente en la dentición permanente y en varón.



Fig 1. Agenesia del incisivo lateral izquierdo. (Tomado de internet, cita 8).

Hipodoncia: Ausencia de algunos dientes. Raras veces hay anomalías asociadas. Los dientes que faltan con mayor frecuencia son los terceros molares, segundos premolares e incisivos laterales. La ausencia del incisivo lateral está limitada al maxilar. En la mandíbula falta con mayor frecuencia el incisivo central.

Hipergenesis o dientes supernumerarios: Número de dientes mayor al normal. Suelen estar retenidos en los maxilares. Más frecuente en arcada superior y anterior¹⁰.

Por su forma distinguimos los supernumerarios con forma de diente normal (suplementarios), de los de forma conoide, filogenéticamente poco evolucionados (accesorios). Los dientes suplementarios suelen ser la imagen en espejo del diente contiguo.

La importancia clínica de los dientes supernumerarios deriva de la ocupación de un espacio que no les pertenece. Frecuentemente dan lugar a trastornos en la erupción o la posición de los dientes permanentes, con la aparición de diastemas o apiñamientos, así como lesiones en los dientes contiguos en los que pueden producir reabsorciones.

Las causas que conducen a la aparición de hipergenesia son fundamentalmente genéticas. Se han citado entre las distintas causas la existencia de formas atávicas, es decir, aparición de dientes que han sido eliminados en la evolución filogenética de la especie humana.



Fig 2. Supernumerario suplementario en el diente 2.2. Los dos incisivos laterales son una imagen en espejo el uno del otro (gemelación). (Tomado de internet, cita 8).

Por su frecuencia hay formas clínicas específicas de hipergenesia que reciben nombre propio. Destacamos cuatro:

Mesiodens. Se localiza entre los incisivos centrales superiores. Suele tratarse de un diente accesorio, ya que suele presentar forma anómala, cónica o en clavija. Frecuentemente da lugar a malposiciones o diastemas de los incisivos centrales. Puede quedar retenido, e incluso desplazarse al interior de la nariz, hablando en este caso de "dientes nasales". En ocasiones hay más de un mesiodens en el mismo individuo. Tiene un cierto componente hereditario e incidencia familiar.⁸

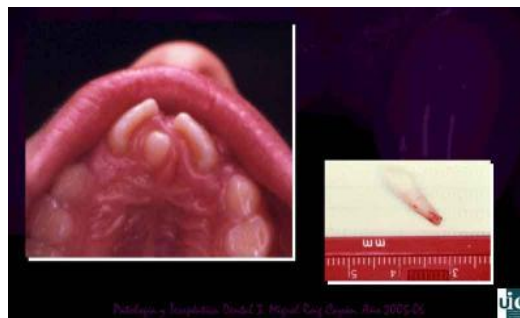


Fig3. Mesiodens. Localizado entre los dos incisivos centrales, este supernumerario accesorio casi siempre requiere la exodoncia. (Tomado de internet, cita 8).

Peridens. Se localiza en la zona de los premolares, frecuentemente a nivel vestibular. Es más frecuente en la mandíbula. Pueden tener morfología normal o anómala.

Paramolar. Se localiza en cara vestibular o palatina de molares. Más frecuente entre primero y segundo molar. Puede fusionarse con un molar dando lugar al tubérculo paramolar⁸.



Fig. 4. El diente paramolar, supernumerario a la altura de los molares. (Tomado de internet, cita 8).

Oligodoncia: Este término se refiere a una reducción dentaria superior a 6 dientes. La podemos dividir en sectorial (los dientes ausentes corresponden a una misma zona de la arcada dentaria) o dispersa (pérdidas repartidas por todos los cuadrantes de la boca).

La reducción del número de dientes puede obedecer a tres tipos de factores:

1. Factores locales: ya sean de tipo traumático, vascular, trófico u obstructivo (por limitación de espacio), que actúan sobre la lámina dentaria en una determinada zona, e impiden su desarrollo.
2. Enfermedades generales: infecciosas, padecidas en el embarazo por la madre (rubéola) o durante la infancia, así como intoxicaciones o irradiaciones durante las fases del desarrollo embriológico de los gérmenes dentarios.
3. Factores genéticos: son la causa más frecuente de oligodoncias. En estos casos la anomalía suele formar parte de ciertos síndromes generales, y suele ir acompañada de otras anomalías dentarias, como son trastornos en el tamaño y forma de los dientes.

La oligodoncia puede darse en todos los grupos dentarios, pero es excepcional en los caninos y primeros molares, filogenéticamente muy estables. El diente donde se da con más frecuencia es el incisivo lateral superior, seguido por los terceros molares y segundos premolares. Ello se ajusta a la teoría según la cual la fórmula dentaria tiende a reducirse, y que el último diente de cada grupo dentario se irá perdiendo en el futuro.

Anodoncia: ausencia completa de todos los dientes deciduos y permanentes. Es extremadamente rara y representa el grado más extremo de oligodoncia.

Dientes suplementarios o complementarios: su morfología imita la anatomía del diente normal. Más frecuente en las arcadas superiores (incisivos laterales).

Dientes rudimentarios: son dientes dismórficos, con formas atípicas (mesiodens por ejemplo)

ANOMALIAS DE FORMA: son más frecuentes en dentición permanente. Estas anomalías se producen en la fase de morfodiferenciación y en algunas de ellas en la fase de proliferación y se clasifican en:

1. Anomalías de unión
2. Anomalías de forma coronarias.
3. Anomalías de forma radiculares.

ANOMALIAS DE UNIÓN

- *Geminación*: Se presenta cuando el germen de un diente intenta dividirse. Radiográficamente se observan dos coronas conformadas con un canal radicular. Etiología hereditaria.

Fusión: Unión durante el desarrollo de dos o más dientes por medio de la dentina y esmalte⁸. Generalmente es un diente supernumerario. Afecta la dentición permanente o temporal. Etiología herencia.



Fig: 5. Fusión. (Tomado de internet, cita 8).

*Concrescencia*⁸: Estado donde solo se une el cemento de dos o más dientes. Afecta a molares con mayor frecuencia Etiología: herencia, traumatismo, apiñamiento dental.



Fig 6. Concrescencia. (Tomado de internet, cita 8).

Dens in dente o diente invaginado⁸: Esta anomalía se caracteriza por la invaginación de tejidos dentarios (esmalte, dentina y en ocasiones también pulpa) desde la superficie externa hacia el interior del diente. Se debe a un repliegue de las capas celulares ectodérmicas del órgano del esmalte hacia el interior de la papila dental durante el desarrollo del diente.

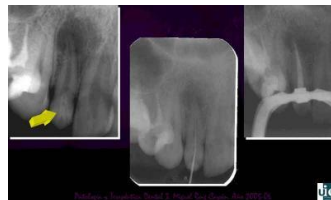


Fig 7. Diente invaginado. (Tomado de internet, cita 8).

- *Dilaceración*: curvatura de las raíces. Etiología por traumatismos en la dentición temporal, traumatismos en formación de la raíz, infecciones.
- *Cúspides y tubérculos accesorios*: pueden localizarse en cualquier pieza dental. Más frecuentes son los incisivos en cingulo. En molares se pueden encontrar en cualquier superficie de la corona.

- Taurodontismo: se caracteriza por que el cuerpo del diente se alarga y las raíces se acortan y se bifurcan en el tercio apical
- Conoidismo: se caracteriza por ser dientes rudimentarios en los que la corona y la raíz tienen forma de conos, unidos por sus bases. Es más frecuente en los incisivos laterales superiores y generalmente es bilateral. También es frecuente en los dientes supernumerarios.

ANOMALÍAS DE FORMA CORONARIAS

1 -Cúspides accesorias:

Son crecimientos anormales de cúspides. Pueden aparecer en cualquier grupo dentario, y en cualquier localización. Su existencia puede generar tres tipos de problemas:

- Aumento de la susceptibilidad a la caries, por la aparición habitual de un surco o fisura profundo en su unión a la corona
- Riesgo de exposición pulpar en procesos operatorios, por la presencia posible de un cuerno pulpar en su interior.
- Trastorno estético, no fácil de eliminar, dado que puede haber un asta pulpar en el interior.

2-Espolones del esmalte: Consiste en la proyección de esmalte hacia cervical en la zona de la furca de los dientes multiradicales, especialmente molares inferiores, y más en la cara vestibular que en la lingual. En ocasiones el cemento los recubre, por lo que pasan inadvertidos. Su problema es que pueden facilitar la aparición de problemas periodontales por pérdida de la inserción epitelial en esa zona.

3-Diente de Hutchinson y molares en mora: Estas anomalías de forma son derivadas de alteraciones en el desarrollo del esmalte, por lo que serán descritas detalladamente en el apartado de anomalías del esmalte, en un artículo posterior.

ANOMALÍAS DE FORMA RADICULARES

1-Perlas del esmalte⁸: También denominadas gotas, nódulos o dentomas epidentarios, las perlas del esmalte son excrecencias de esmalte, de forma redondeada, que se sitúan sobre el cemento radicular, a nivel de la furca de dientes multiradicales. La presencia de este esmalte ectópico parece obedecer a causas genéticas, y algunos autores la han relacionado con los espolones del esmalte, del que serían una variante.



Fig 8. Perla del esmalte. (Tomado de internet, cita 8).

2-Raíces supernumerarias o accesorias: Es la existencia de un número de raíces superior a lo normal para ese grupo dentario. Las causa una hiperactividad de la vaina de Hertwig. Podemos encontrar raíces supernumerarias totalmente normales en tamaño y forma, mientras otras veces serán rudimentarias, a modo de apéndice. Estas últimas

suelen localizarse a nivel de la furca de los molares, especialmente inferiores. Puede también darse en otros grupos dentarios, si bien son excepcionales en los caninos e incisivos superiores.

3-Reducción del número de raíces: Se debe a la fusión de las raíces: es más frecuente en segundos y terceros molares. La fusión puede ser parcial o total, dando lugar a la aparición de una raíz piramidal, que se estrecha desde el cuello hasta el ápice, con cavidad pulpar única y un único conducto, o con 2 o más conductos independientes. Esta alteración suele localizarse a nivel de los segundos y terceros molares, siendo excepcional en los primeros molares, mucho más estables anatómicamente.

4-Dilaceración o acoradura radicular: La dilaceración consiste en una curvatura o angulación excesiva de las raíces respecto a la corona. Se debe a un trastorno durante la fase de morfodiferenciación, desencadenado por noxas traumáticas o por obstáculos mecánicos, que interfieren en el crecimiento de la vaina epitelial de Hertwig, dando lugar a un movimiento de la corona respecto al resto del diente.

5-Sinostosis o raíces cerradas: Se denomina también a esta anomalía raíces cerradas: son raíces individualizadas pero que convergen y se unen en la zona apical, debido a una pronunciada curvatura. La unión es por cemento y a veces también por dentina. En los casos en que se afecta el tercer molar inferior, se han descrito casos en los que queda el nervio dentario englobado entre ellas, lo que supone una complicación para su exodoncia.

ANOMALIAS DE TAMAÑO.

Las anomalías en el tamaño de los dientes se originan en etapas más tardías del desarrollo embriológico que las anomalías de número, concretamente en la fase de morfodiferenciación. La anomalía de tamaño por defecto se denomina microdoncia, y por exceso macrodoncia.

Microdoncia: Consiste en una reducción en el tamaño de los dientes. Hablaremos de microdoncia absoluta o verdadera cuando los dientes sean en verdad inferiores a lo normal; y hablaremos de microdoncia relativa cuando en realidad haya dientes normales pero unos maxilares mayores de lo normal. También podemos clasificar la microdoncia como generalizada o total, con afectación de todos los dientes; y localizada o parcial, con afectación de un diente o grupo de dientes aislados.



Fig 9. Microdoncia. (Tomado de internet, cita 8).

Macrodoncia: El aumento de tamaño de los dientes se denomina macrodoncia, y, como la microdoncia, lo podemos clasificar en verdadero o relativo, y en generalizado o parcial. Al igual que la microdoncia, la macrodoncia puede clasificarse así:

La macrodoncia generalizada (también denominada macrodontismo) verdadera se suele asociar a trastornos del desarrollo, como el gigantismo hipofisario, o la hemihipertrofia.

Las macrodoncias localizadas son poco frecuentes, siendo entre ellas la más habitual la de los terceros molares. Cuando ocurren, debemos realizar siempre el diagnóstico diferencial con la fusión o geminación.

ANOMALIAS DE COLOR Y ESTRUCTURA: son anomalías que afectan a los tejidos del diente cambiando su color y consistencia y se clasifican según su origen en:

- Extrínsecas (fase post eruptiva)
- Intrínsecas (fase pre-eruptiva de calcificación, maduración y post- eruptiva por trauma).

ANOMALIAS DE COLOR

SEGÚN EL ORIGEN	
EXTRÍNSECAS	INTRÍNSECAS
<ul style="list-style-type: none"> • De origen alimenticio: Sustancias químicas (tetraciclinas para la dentición permanente entre los 7- 8 años). • De origen microbiano: Placa bacteriana y sedimentos 	<ul style="list-style-type: none"> • Anomalías de estructura: (hipoplasia y dentinogénesis imperfecta). • Sustancias químicas: (tetraciclinas entre los 4 meses intrauterinos y los 9 meses después del nacimiento)
SEGÚN LA LOCALIZACIÓN	
Locales:	Caries, tratamiento endodóntico, necrosis pulpar.
Sistémicas:	Eritroblastosis fetal, Porfiria eritropoyética

II. Anomalías dentarias en enfermedades genéticas:

- **Síndrome de Apert.**

El síndrome de Apert es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante causado por mutaciones en el locus 10q26 del gen FGFR2¹⁰; pacientes con este síndrome presentan sindactilia severa, una enfermedad genética en la cual las suturas entre los

huesos del cráneo se cierran más temprano de lo normal, afectando la forma de la cabeza y la cara¹¹, exoftalmia, hiperteleorbitismo e hipoplasia del tercio medio de la cara con maloclusión de clase III, y otras alteraciones sistémicas. La mayor parte de los estudios disponibles sobre el síndrome de Apert abordan el aspecto genético o el manejo quirúrgico, con poco énfasis en los aspectos bucales. Un grupo de investigadores brasileños¹¹ al investigar las alteraciones bucales en esta enfermedad, realizaron un examen clínico y radiográfico de nueve pacientes de 6 a 15 años de edad, no anteriormente sometidos a tratamiento ortodóncico u ortognático. Ellos encontraron que las anomalías dentarias estaban presentes en todos los pacientes, con una o más anomalía por individuo. Las anomalías más frecuentes fueron:

- Agenesia dentaria, principalmente afectando los caninos superiores, y opacidades del esmalte (44,4 % para ambos).
- Erupción ectópica en los primeros molares superiores (33,3 %)
- Aumentos volumétricos laterales de la mucosa palatina (88,8 %)

Estos investigadores concluyeron que la alta prevalencia de anomalías dentarias y erupción ectópica puede sugerir una posible relación etiológica con el síndrome de Apert.

FISURA PALATINA

Mediante los músculos faciales, la cara expresa emociones y sentimientos; los labios son partes imprescindibles de ello. Las malformaciones de ellos ocasionan muchas veces los cambios de expresión del rostro, y pueden limitar funciones tan vitales como la comunicación verbal. El labio leporino con fisura palatina o sin ésta (LL+/-FP) es una anomalía cráneo-facial muy común en humanos y puede ocurrir como característica de un cuadro sindrómico o aislada. La etiología de la fisura palatina es aislada y compleja, con la contribución de componentes genéticos y ambientales. Algunos autores consideran a la FL/P como parte de un fenotipo más amplio, y sugieren características clínicas adicionales, como la presencia de anomalías dentarias, las que podrían ser utilizadas para una mejor descripción de los fenotipos individuales en investigaciones genéticas de la enfermedad.¹¹

Los países con mayor prevalencia al nacimiento son Japón y México con 14,90 y 12,38 por cada 10 000 nacimientos. En Cuba se han realizado algunos estudios aislados que determinan una prevalencia entre el 5 y el 5,57 por cada 10 000 nacimientos.¹²

En la mayoría de los estudios realizados en Cuba, no se efectúa la caracterización clínica del defecto. Éste ha sido el motivo para determinar algunos aspectos de este comportamiento, al tener en cuenta que de él dependerá el enfoque del asesoramiento genético a la familia, el estudio posterior de los casos y la interpretación científica acertada de un problema común.



Fig10. Labio leporino unilateral.
(Tomado de internet, cita 12).

Fig11. Fisura palatina unilateral.
(Tomado de internet, cita 12).

Las posibles causas de estos defectos, las podemos dividir en dos grupos:

a) Origen exógeno: alcoholismo, radiaciones y virus. Actualmente se ha descartado el factor de edad de los padres, al que tanta importancia se le había otorgado.

b) Origen endógeno: la influencia de la herencia es muy grande, pues un 15% existe la misma malformación en los antepasados del niño.

Síntomas de la fisura palatina y el labio leporino

-Dientes: Cuando la fisura palatina es completa, existen graves deformidades en los dientes, algunos de ellos faltan, en especial los incisivos laterales.

Durante el crecimiento, siempre se debe realizar un tratamiento ortopédico y ortodóncico, ya que las anomalías de la posición y articulación dentaria se acentúan.

-Maxilares:

1) Deformaciones óseas primitivas en el labio leporino total unilateral con fisura palatina. La característica más relevante es el desplazamiento divergente de los dos fragmentos en que está dividido el maxilar superior.

2) Deformaciones óseas en el labio leporino total bilateral con fisura palatina: Son muy semejantes a las del labio leporino unilateral. La diferencia está en la región incisiva central y aislada, que se denomina premaxilar.

Premaxilar: Está proyectada hacia adelante, debido a la presión ejercida por la lengua y por el vómer. Estas dos fuerzas de proyección anterior no encuentran la contrafuerza que normalmente es ejercida por el músculo orbicular del labio.

Esfinter nasofaríngeo: Al examinar la cavidad bucal se observa el paladar dividido por una hendidura más o menos larga que se extiende desde la úvula bífida hacia adelante.

Complicaciones que pueden presentar la personas con labio leporino

Los niños con labio hendido o paladar hendido tienden a ser más propensos a acumular líquido en el oído, a perder la audición y a tener defectos en el habla. Los problemas dentales, tales como caries y dientes faltantes, adicionales, malformados o desplazados, también son comunes en los niños nacidos con paladar hendido.

Muchos niños con hendiduras son especialmente vulnerables a las infecciones de oído porque sus trompas de Eustaquio no drenan correctamente el líquido del oído medio a la

garganta. El líquido se acumula, aumenta la presión en los oídos y puede comenzar la infección. Por este motivo, se les pueden insertar quirúrgicamente unos tubos especiales en los oídos en el momento de la primera cirugía reconstructiva.

La alimentación también puede ser otra complicación para un bebé con labio hendido o paladar hendido. El labio hendido puede hacer que al bebé le resulte más difícil succionar del pezón, mientras que el paladar hendido puede provocar que la leche materna o de fórmula ingrese accidentalmente en la cavidad nasal.

DISPLASIA ECTODÉRMICA:

Las displasias ectodérmicas (DE) son un grupo de más de 150 enfermedades genéticas en las que se afecta el desarrollo del ectodermo, la capa de tejido más externa del embrión. El ectodermo contribuye a la formación de distintas partes del cuerpo, incluyendo la piel, las glándulas sudoríparas, el pelo, las uñas y los dientes.

Alteraciones odontoestomatológicas

En estos pacientes, las anomalías dentarias pueden variar desde la hipodoncia hasta la anodoncia completa, involucrando ambas denticiones. Además, los dientes presentan anomalías morfológicas como hipoplasia, aspecto de cono y anomalías de las cúspides. Pueden estar presentes anomalías de tipo estructural, como menor resistencia del esmalte a las caries y pérdida del esmalte. La agenesia dental y las consiguientes insuficiencias masticatorias determinan la atrofia de los procesos alveolares. La agenesia afecta principalmente a los segundos premolares, a los incisivos laterales superiores y a los incisivos centrales y laterales inferiores. A menudo puede encontrarse un amplio diastema entre los incisivos centrales superiores.

Desde el punto de vista estrictamente estomatológico, el tratamiento de los pacientes afectados requiere una combinación ortodoncia-protésica-estomatólogo general integral, con la finalidad de mejorar la alimentación, articulación de palabras y el aspecto estético de estos pacientes, ya que esto afecta su socialización.

Por lo general, los problemas terapéuticos se encuentran ligados a la hipodoncia, ya que el crecimiento del macizo facial de estos pacientes se encuentra alterado.

Normalmente el esquema terapéutico proporciona resultados funcionales y estéticos, y actualmente otorga estímulos necesarios para un correcto desarrollo de los maxilares superior e inferior.

Síndrome de Freeman-Sheldon

De los múltiples síndromes genéticos polimalformativos, el de Freeman-Sheldon, también conocido como síndrome de la cara silbante y displasia craneocarpotarsal, fue descrito por ambos autores en 1938¹¹.

Este síndrome se caracteriza por alteraciones en cráneo, cara y extremidades. El diagnóstico se efectúa sobre todo por el aspecto clínico, muy sugestiva la microstomía y patognomónico¹¹.

Hasta el momento se han reportado en la literatura médica mundial 60 casos. En Cuba el Dr. Manuel Estrada Sarmiento, y colaboradores describieron en el 2002 la presentación de un caso: Una niña de 5 años de edad con el síndrome de Freeman-Sheldon, cuyo signo

relevante fue la microstomía, entidad patológica que puede dificultar la ingestión de alimentos. Fue tratada con resultados satisfactorios mediante la comisuroplastia, utilizando la técnica quirúrgica de Dieffenbach-Lexer y se informa que no presentó ninguna complicación. La paciente continúa perfectamente en la actualidad.¹³

ALTERACIONES HEREDITARIAS DEL ESMALTE.

Amelogénesis Imperfecta (AI):

El defecto en la formación o calcificación del esmalte de origen hereditario se conoce como Amelogénesis Imperfecta (AI), y se ha dejado el término de Hipoplasia del Esmalte (HE) para la alteración en dicho tejido cuando la misma responde a factores externos o del medio ambiente. La AI tiene al menos 14 tipos diferentes, que varían en su aspecto clínico y/o forma de heredarse¹⁴.

1-La AI tipo hipoplásica (AI-Hpp) se caracteriza en general por una cantidad inadecuada o reducida de esmalte, pero el poco esmalte que existe está bien calcificado. En el tipo punteado existen múltiples depresiones en la cara vestibular de las piezas dentarias, tanto temporales como permanentes y afectando todos los dientes, ordenados como en filas y columnas, y dichas depresiones muchas veces teñidas. En el tipo de AI-Hpp localizada se observa también dientes con depresiones punteadas o en líneas ubicadas en el tercio medio de la cara vestibular

- La variedad de AI-Hpp lisa, el esmalte de todos los dientes presenta una superficie delgada, dura y brillante, con dientes de formas similares a las preparaciones que se hacen para coronas (muñones) y sin puntos de contacto. En este tipo generalmente el paciente tiene mordida abierta, y los dientes que no erupcionan pueden presentar reabsorción. El padrón AI-Hpp-L-XD liso es un ejemplo típico del efecto de Lyon, en el cual un grupo de células somáticas tienen X activo de la madre y otras X activo del padre, lo cual es determinado alrededor del día 16 del desarrollo embrionario, esto se traduce en el esmalte que el paciente mujer va a tener, casi por igual, zonas alternadas de esmalte sano y afectado. En cambio los hombres, tienen un solo X, presentan esmalte completamente afectado en ambas denticiones, sin puntos de contacto, con dientes amarillentos o cafesosos y similares a muñones¹⁴.
- En el tipo de AI-Hpp rugoso la superficie del esmalte presenta un aspecto irregular, delgado, y también faltan los puntos de contacto. La agenesis del esmalte, AI-Hpp, AR, es una falta total del esmalte y los dientes tienen la forma y el color de la dentina, aspecto amarillento, opaco, con falta de puntos de contacto y también con mordida abierta.



Fig12. Amelogénesis Imperfecta tipo Hipoplásica. Esmalte de color cafesoso, afectando toda la dentición, en paciente que también tiene mordida cubierta. Note falta de puntos de contacto. (Tomado de internet, cita 14).

2- **AI tipo hipomaduración (AI-Hpm9)**: la matriz de esmalte se deposita en forma normal pero falla la maduración de la estructura de los cristales del esmalte, y en general los dientes tienen formas normales pero un color amarillento cafésoso, y de consistencia más blanda que lo normal por lo cual puede desprenderse o tener "saltaduras".



Fig. 13. Amelogenesis Imperfecta tipo Hipomaduración. Esmalte de color blanco papel, y áreas cafésosas comprometida toda la dentición. (Tomado de internet, cita 14).

3-La **AI-hipocalcificada (AI-Hpc)**: se forma la cantidad normal de esmalte pero no se produce una adecuada mineralización y al ser tan blando una vez que erupcionan los dientes pierden el esmalte. Generalmente al erupcionar el diente presenta un color amarillento o cafésoso pero se tiñen rápidamente de color café oscuro a negruzco y es común que presenten depósitos duros (sarro). Al pasar los años el único esmalte que persiste es el ubicado cerca al cuello del diente.



Fig. 14. Amelogenesis Imperfecta tipo hipocalcificada. Esmalte de color cafésoso. (Tomado de internet, cita 14).

Los pacientes que presentan estos defectos son más vulnerables a desarrollar caries, sufrir fracturas coronarias e hiperestesia dentinaria, pérdida de la dimensión vertical y pérdida del espacio para el brote de los permanentes entre otros, y por consiguiente afectaciones psicológicas y en su vida de relación social por alteraciones de la estética, la fonética y de la función masticatoria¹⁴.

CONCLUSIONES

- Dentro de las anomalías dentofaciales, los dientes son los que más frecuentemente están afectados, dañando grandemente la estética de la cara y por tanto la calidad de vida del individuo desde edades tempranas.
- Las alteraciones odontoestomatológicas son frecuentes y variadas en las enfermedades de origen genético, su reconocimiento dentro del cuadro clínico general de la enfermedad, permitirá lograr un enfoque integral en el asesoramiento genético a la familia, de gran importancia para nuestro país y para la labor que nuestros internacionalistas realizan en otros países de América.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. FDI. Commission on Oral Health, Research and Epidemiology. A review of the development defects of enamel index (DDE Index). *Int Dent J* 1992;42:411-26.
2. Coclete GA, Santos L, Takeshita WM, Castilho JC. Prevalence of dental anomalies (impacted teeth) observed in 12259 panoramic X-ray of the radiology course of school of dentistry of Araçatuba/SP – UNESP. *Rev. odontol. Univ. Cid. [Internet]* 2005 [Citado 21 de diciembre de 2010];17(2): [Aprox. 4p.]. Disponible en: http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&n_extAction=lnk&exprSearch=466367&indexSearch=ID
3. Lee KB, Campos PS, Panella J, Arita ES. Prevalence of developmental dental anomalies in a sample population from the city of São Paulo: a radiographic study. Part II. *RPG Rev. Pos-grad* 2005; 12(1):85-93.
4. Colectivo de autores. Tema de ortodoncia: estomatología infantil. 1ra. parte. La Habana: s.e; 1982.
5. Colectivo de autores. Guías Prácticas de Estomatología. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2003.
6. Duque de Estrada Riverón J, Pérez Quiñones JA, Hidalgo-Gato F. Caries dental y ecología bucal, aspectos importantes a considerar. *Rev Cubana Estomatol. [Internet]*. 2006 [Citado 21 de diciembre de 2010]; 43(1): [Aprox. 7p.]. Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/est/vol43_1_06/est07106.htm
7. Infodoctor. Anomalías Dentarias. [Internet]. Costa Rica; s/a [Actualizado 21 de febrero del 2010; Citado en diciembre 2010]. Disponible en: <http://www.infodoctor.org/www/meshc07.htm?idos=10068>
8. Roig M, Morelló S. Introducción a la patología dentaria. Parte 1. Anomalías dentarias. *Rev Oper Dent Endod* 2006;5:51. [Internet] Disponible en: http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com_content&task=view&id=128&Itemid=29
9. Iglesia-Puig MA, Arellano-Cabornero A, López-Areal García B. Anomalías dentarias de unión: fusión dental. *RCOE. [Internet]*. 2005 [Citado 21 de diciembre de 2010]; 10(2): [Aprox.6p.]. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/rcoe/v10n2/clinico2.pdf>
10. Kinsman SL, Johnston MV. Congenital Anomalies of the Central Nervous System. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th Ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007: chap 592 (Apert) Actualizado: 8/26/2009.
11. Machado A. Anomalías dentarias en enfermedades genéticas. *Revista Bauru*. 2007; xviii: 261.
12. Roca J, Cendán I, Alonso F, Ferrero ME, Lantigua A. Caracterización clínica del labio leporino con fisura palatina o sin ésta en Cuba. *Rev Cubana Pediatr. [Internet]*. 1998 [Citado 21 de diciembre de 2010]; 70 (1): [Aprox. 6p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75311998000100008

13. Estrada M, Fernández-Vega F, Virelles I. Comisuroplastia en 1 paciente con el síndrome de Freeman-Sheldon. Rev Cubana Pediatr. [Internet]. 2002 [Citado 21 de diciembre de 2010]; 74 (3): [Aprox. 6p.]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol74_3_02/ped103202.htm

14. Martínez B. Malformaciones de los dientes. Curso De Patología Oral, Fac. Odontología, Universidad Mayor. Chile. [Internet]. 2006 [Citado 21 de diciembre de 2010]. Disponible en: <http://patoral.umayor.cl/malfdien/malfdien.html>

Recibido: 12 de septiembre de 2012.

Aprobado: 22 de octubre de 2012.