

TEMA 7: ASPECTOS GENÉTICOS DE ANOMALÍAS DENTALES

ALTERACIONES EN EL DESARROLLO

DISMORFIA DENTOFACIAL: es la no formación de una estructura facial que no es compatible con la vida.

MALFORMACIÓN: sí es compatible con la vida. Puede ser:

- por anomalías craneofaciales: ej. Anomalías del cuello.

- Por alteraciones cromosómicas. Ej. Trisomía 17, 21 ..., síndromes heredados por anomalía de varios genes, etc.

- Acromegalia.

CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES

1. Puramente etiológica.

- Genética (10%9. Ej.: malformación hereditaria. Puramente genética: no es muy frecuente.

- Adquirida (10%)

- Mixta (80%)

2. Según presentación:

- Congénita: al nacimiento.

- No congénita: hasta los 20 años puede presentarse. Ej.: quistes branquiales en el cuello como consecuencia de un traumatismo.

3. Según tipo y forma:

- Malformación: alteración morfológica.

- Malfunción: déficit metaleólico, enzimático o genético, después del nacimiento se manifiesta.

CARACTERÍSTICAS A TENER EN CUENTA EN LA HISTORIA

- Edad de los padres en el momento de procrear. Ej.: labio y fisura palatina se suelen dar en niños de madres menores de 25 años.

- Consanguinidad.

- Origen racial y geográfico de los padres. Ej.: tubérculo de Caravelli es típico de la raza blanca. Talasemias típicas de la raza negra. Cáncer de tiroides típico de los japoneses.

- Árbol genealógico: Tipos de herencia:

. Autosómico dominante: no salta generaciones, se da en todas.

. Autosómico recesivo: sí salta generaciones.

. Ligadas al sexo.

. Poligénica: no sirve para nada.

– Muertes y sus causas: cuándo y a qué edad se produjeron. Ej.: abortos, otras malformaciones, esterilidad, etc.

– Factores a tener en cuenta ante una alteración congénita:

. intensidad y calidad de la agresión.

. Susceptibilidad individual.

. Edad.

No todas las amelogénesis imperfectas son iguales, ni siquiera entre 2 hermanos. No todas las enfermedades tienen la misma intensidad.

RELACIONES DEL PEDIATRA

Se relaciona con el cirujano maxilofacial, psicología social, odontopediatría, ortodoncia y cirujano maxilocraneal.

ALTERACIONES DE LA CRESTA NEURAL

Cresta neural: son células ectodérmicas de la unión entre placa neural y ectodermo que migran verticalmente a la región facial para después interaccionar con el medio ambiente local y producir distintas células.

Pueden dar lugar:

– células del SNC.

– Células del sistema cartilaginoso, ganglios espinales simpáticos, vísceras, dientes, melanocitos, piel (gl. Sudoríparas y sebáceas).

Podemos saber el origen de los síndromes si sabemos de donde proceden.

Ej. Síndrome (Sd) de VANDERBOU: ausencia de melanina en la piel (zonas del cuerpo sin piel ni melanina). Se debe a que parte de las células de la cresta neural no se han diferenciado en melanóforos—melanocitos.

ALTERACIONES CRESTA NEURAL

– DEFECTOS DE FORMACIÓN: afectan al desarrollo del cerebro anterior y ojo: fisura palatina 1ª, ciclopías, microftalmos, arquimencefalias... Algunas de ellas son inevitables.

– DEFECTOS EN LA MIGRACIÓN: los procesos frontonasales no hacen coalescencia en la línea media. Ej.: Hipertelorismo severo, Otocefalia.

* no afectan al SNC.

–DEFECTOS EN LA PROLIFERACIÓN: Ej.: Sd de Vanderbou.

–DEFECTOS EN LA DIFERENCIACIÓN: Ej.: Sd de Treachercollin, Sd de Pierre Robin, Trisomía 17 (se verán con más detalle en la pag.20).

MESODERMO. DESARROLLO DE LA CAVIDAD BUCAL.

La hoja trilaminar se cierra en 2 planos:

–frontocaudal

–por los lados (llegan a tocarse)

Llega un momento en que el mesodermo se une in extremo con otro a los lados de la línea media y se va a engrosar a 3 niveles:

1) zona más próxima a la notocarda: Mesodermo paraxial. Se fragmenta constituyendo los somites que darán las vértebras.

2) Mesodermo intermedio: de él deriva el aparato genitourinario

3) Mesodermo lateral: de él derivan las envolturas que revisten las vísceras (tejido conectivo).

El embrión trilaminar? Dará lugar al ESTOMODEO (boca primitiva) delimitada por:

–extremidad cefálica (placa neural): parte sup.

–Corazón: parte inf.

–Lateralmente: mesodermo que a ese nivel constituye las arcos branquiales (los primeros).

–Posteriormente: está tapada por la membrana bucofaríngea que después se perforará.

ARCOS BRANQUIALES

Existen seis. Son una proliferación a nivel del cuello del mesodermo inducido por la cresta neural. Parten de la pared lateral de la membrana bucofaríngea.

El que más nos interesa es el *I arco branquial*, pues es el que dará lugar a la cavidad bucal. Pasa por debajo de la membrana bucofaríngea y se une al siguiente arco branquial. Cada arco está separado del siguiente por un arco.

Está formado por los procesos maxilar y mandibular (derivado del cartílago de Meckell). Da origen a los huesos del macizo facial, maxilar, malar, mandíbula, martillo, yunque, músculos de la masticación y el trigémino.

II arco branquial: arco hioideo: da origen a los huesos hioides, estribo, apófisis estiloides, músculos de la expresión de la cara y nervio facial.

Resto de los arcos: contribuyen a las estructuras del cuello, faringe, laringe y tiroides y nervios glossofaríngeo y vago.

Cuando la extremidad cefálica y I arco branquial empiezan a crecer y tener similitud con la cabeza y la mandíbula, se forma:

- mamelón frontonasal: frente y nariz.
- Proceso nasasal externo e interno.
- I arco branquial: cartílago de Meckell: mandíbula.

SINDROMES DEL MAMELÓN FRONTALNASAL

1.DISPLASIA FRONTALNASAL

DISPLASIA: alteración en la diferenciación de un órgano o tejido.

Mayor o menor crecimiento o desarrollo del mamelón frontonasal.

CARA: –Hipertelorismo ocular, nariz aplanada, cráneo bífido anterior.

–Craneosinostosis.

–Baquicefalia.

OIDO: –colgajos preauriculares, orejas de implantación baja.

MANIFESTACIONES ORALES: –labios: hendidura baja del labio sup., leporinos.

–Fisura palatina.

Características generales de la cara de un niño con displasia frontonasal: Implantación baja de la nariz y frente abombada. Labio leporino, nariz plana, hipertelorismo.

2.SÍNDROME DE MARFAN

Alteración genética. Menos grave que la Displasia. Rasgos característicos de displasia: cráneo abombado, hipertelorismo.

Nariz y orejas de implantación normal.

3.OSTEOPETROSIS

Displasia de origen no generalizado. Crecimiento óseo de una zona del mamelón frontonasal.

NOTA: no existen dos displasias iguales, existe mucha variedad. Lo importante es la localización.

4. SD. DEL MAULLIDO DE GATO

- leve fisura palatina.
- Implantación de orejas baja y en soplillo.
- Bajo coeficiente intelectual.

-Cara felina.

5.ENFERMEDAD DE GAUCHER

-Hipertelorismo

-interviene el mamelón mandibular: no existe puente nasal por alteración del mamelón nasal-mandibular.
Zona de osteolisis.

6.ACONDROPLASIA O ENANISMO HIPOFISARIO

Es de origen hormonal. Paciente no puede segregar hormona de crecimiento.

-Cráneo abombado.

-Hipertelorismo.

-Puente nasal hundido.

-Implantación baja de las orejas.

7.SD DE FANCONI-SCHLEIDER

-Hipercalcemia ideopática.

-Frente abombada.

-Nariz corta con base ancha.

-Mejillas mofletudas.

-Boca saliente, labios gruesos y asimétricos, comisura caída.

-Alteraciones dentarias.

OTROS SINDROMES DE ALTERACIONES SIMILARES PERO DE ORIGEN METABÓLICO

1.MUCOPOLISACARIDOSIS o SD DE HURLER (herencia autorómica recesiva).

-Frente abombada. Cabeza voluminosa, abombamiento de senos.

-Falta de puente nasal.

-Implantación baja de las orejas.

-Afectaciones dentarias.

2.DISÓSTOSIS CLEIDO-CRANEAL

-transmisión autosómica dominante.

-Anomalías puras del cemento.

–Baja estatura.

–Craneostosis.

–Implantación de hombros baja.

–Alteraciones dentales y faciales.

–Falta la extremidad acromial (la que va al húmero) de la clavícula o la clavícula entera. Son personas que pueden unir un hombro con otro.

BOCA: la característica fundamental es el exceso de cemento: dientes supernumerarios.

Ej.: chico de 15 años con dentición temporal. Existe hipercementosis que impide la erupción de los dientes.

ALTERACIONES EN LA DIFERENCIACIÓN DE LAS CÉLULAS DE LA CRESTA NEURAL: Cuando las células de la cresta neural no se diferencian a cartílago de Meckell:

–persona sin mandíbula: no vitales.

–Si no se diferencian lo suficiente, dan lugar a distintos síndromes:

1.DISÓSTOSIS MANDÍBULO–CRANEAL O SD DE TREACHER–COLLIN.

–Herencia autosómica dominante.

–Afecta sobre todo a las estructuras derivadas del I arco branquial.

.Manifestaciones faciales:

CARA: –hundimiento de los huesos de la mejilla con pabellones auriculares deformes. Barbilla retraída. Boca en forma de pez.

–Hipoplasia mandibular: completa/ incompleta:dcha.–izq.

–falta de crecimiento de la mandíbula.

2.SD PIERRE–ROBIN

–fisura palatina.

–Glosoptosis (caída de la lengua hacia atrás).

–Retrognancia mandibular por hipoplasia.

3.SD DE EDWARDS o TRISOMÍA 18

–Macrocefalia.

–Orejas displásicas.

–Boca pequeña con fisuras labiales y palatinas y micrognancia.

–Manos características con dedo índice y meñique sobre el medio y anular.

–Pies en mecedora.

Displasia frontomaxilar junto con displasia del cartílago de Meckell en sentido de crecimiento o no crecimiento: Trisomía 17.

4. QUISTES BRANQUIALES CENTRALES.

Quiste tirogloso: resto embrionario: quiste del conducto tirogloso.

DESARROLLO DEL PALADAR

PROCESOS MAXILARES: desde la nariz a la lengua. Van a unirse en distintos planos: 1. desde la porción lateral a la línea media.

2. De caudal hacia arriba.

A nivel del paladar se llaman PROCESOS PALATINOS.

En su formación interviene la lengua: se forma como consecuencia de la 1ª bolsa branquial. La lengua empieza a formarse y al crecer empuja hacia arriba los dos procesos palatinos. Estos procesos se unen de una determinada forma por la presión de la lengua que ocupa un espacio. Se unen normalmente de delante a atrás.

Si esta unión no se produce, dará lugar a MALFORMACIONES: consiste en la no unión o unión parcial de los dos procesos palatinos:

– más leve: ----- bífida.

– más grave: fisuras palatinas, labio leporino.

LABIOS: Podemos encontrar que no se unan el labio sup. Dcho. e izqdo.: LABIO LEPORINO.

Inferior: ectodermo que constituye el labio, puede ser que en ciertos sitios haya algo que impida su formación. Ej.: Sd de los hoyuelos congénitos o Sd de Van der House. El labio no se ha formado del todo, si aprietas, sale saliva.