

# Síndromes vinculados con la anodoncia

## Revisión de la literatura

Anodontia-associated syndromes. A review of the literature.

### Santa Ponce Bravo

Laboratorio de Patología Clínica. División de Estudios de Posgrado e Investigación. Facultad de Odontología, UNAM. D.F. México.

### Constantino Ledesma Montes

Laboratorio de Patología Clínica. División de Estudios de Posgrado e Investigación. Facultad de Odontología, UNAM. D.F. México. Miembro del Cuerpo Académico. Facultad de Odontología. Universidad de Ciencias y Artes de Chiapas. Tuxtla Gutiérrez, Chis. México.

### Israel Morales Sánchez

Laboratorio de Patología Clínica. División de Estudios de Posgrado e Investigación. Facultad de Odontología, UNAM. D.F. México.

### Maricela Garcés Ortiz

Laboratorio de Patología Clínica. División de Estudios de Posgrado e Investigación. Facultad de Odontología, UNAM. México. D.F. México.

Recibido en Enero de 2010

Aceptado para publicación en Febrero de 2010.

### Resumen

La falta congénita de órganos dentarios recibe diferentes nombres. Sus implicaciones clínicas son muy importantes y van desde alteración en el desarrollo de los huesos del macizo máxilo-facial hasta problemas en la alimentación del individuo afectado. En este artículo se revisan los síndromes que presentan ausencia de órganos dentarios, se enuncian sus principales características clínicas y se revisa el tratamiento a que deben someterse dichos pacientes.

**Palabras clave:** *Anodoncia, síndromes anodónticos.*

### Abstract

The congenital absence of teeth is known by different names. The clinical implications of such an absence are very important, and can range from an altered development of the person's maxillofacial bones to eating difficulties. In this article we review the syndromes that display a congenital absence of teeth; we also discuss their principal clinical features and the appropriate treatment for affected patients. Congenital absence of teeth has been named in different ways.

**Key words:** *anodontia, anodontic syndromes.*

## Revisión de la literatura

**A**nodoncia, hipodoncia y oligodoncia son términos que en ocasiones se emplean en forma indistinta para referirse a la ausencia clínica de uno o más órganos dentarios. Es importante considerar que la ausencia congénita de órganos dentarios tiene implicaciones clínicas significativas que no deben pasarse por alto. En los casos de oligodoncia, que significa ausencia de seis o más dientes de la dentición permanente, dicha ausencia se encuentra fuertemente asociada a síndromes que presentan expresiones variables. Los tres síndromes característicos que comúnmente se asocian con oligodoncia son:

1. Displasia Ectodérmica: Esta alteración se clasifica en anhidrótica e hipohidrótica. La

anhidrótica es una forma autosómica dominante, sus manifestaciones son aplasia de glándulas sudoríparas, ausencia de glándulas sebáceas, pelo rubio, fino y escaso, falta de pestañas y cejas, pocos dientes que suelen tener forma cónica. El tipo hipohidrótico se caracteriza por hipotrichosis (vello y pelo escasos), hipoplasia malar, puente nasal ancho, labios invertidos, piel periorbital hiperpigmentada, orejas de inserción baja, piel delgada y múltiples dientes ausentes. Cuando presenta dientes anteriores, estos son cónicos y espaciados.<sup>1-7</sup>

2. Síndrome óculo-mandíbulo-cefálico.-También conocido como Síndrome de Hollermann-Streiff; el paciente presenta microftalmia, enanismo proporcionado, hipotrichosis, hipoplasia máxilo-mandibular, escleróticas azules, microcefalia, dientes permanentes ausentes

- e hipodoncia de dientes primarios.<sup>3,8</sup>
3. Disgénesis Mesoectodérmica.- Clínicamente se observa cara amplia, deformidad de los ojos, distrofia muscular, premaxila subdesarrollada y algunas veces hipodoncia.<sup>3</sup>
- Otros síndromes que pueden mostrar ausencia de dientes son:
- Síndrome de Christ-Siemens.- además de la ausencia congénita de órganos dentarios, los pacientes presentan ausencia de glándulas sudoríparas y sebáceas.<sup>9</sup>
  - Síndrome de Book.- Generalmente manifiesta aplasia en premolares y terceros molares.<sup>10</sup>
  - Síndrome de Riegar.- Se observa oligodoncia y microdoncia asociada.
  - Síndrome de dientes y uñas o síndrome de Witkop.- Los pacientes presentan displasia ungual e hipodoncia.<sup>11, 12</sup>
  - Disostosis Cleidocraneal.- El paciente presenta subdesarrollo del maxilar, ausencia de clavículas y no se debe de confundir con hipodoncia, ya que característicamente presenta múltiples dientes supernumerarios no erupcionados (anodoncia falsa o relativa).<sup>1,8,13-15</sup>
  - Síndrome de Down.- Los pacientes presentan fascies mongoloide, cara plana, ojos oblicuos y pequeños, subdesarrollo sexual, anomalías cardíacas, macroglosia, dientes malformados, hipoplasia del esmalte y con frecuencia ausencia de órganos dentarios.<sup>6,16-18</sup>
  - Disostosis Craneofacial.- En los sujetos afectados, los maxilares son pequeños, existe retraso en la erupción dentaria, hipertelorismo, paladar alto, prognatismo mandibular y cierre temprano de las suturas del cráneo.<sup>8,15</sup>
  - Síndrome de Ellis van Creveld.- En este síndrome encontramos polidactilia manual bilateral, condrodisplasia de los huesos largos, la cual se traduce en enanismo acromegálico y displasia ectodérmica, la cual consiste en falta de desarrollo de uñas y dientes.<sup>17</sup>
  - Síndrome de Gardner.- Las manifestaciones clínicas incluyen osteomas múltiples en huesos máxilo-faciales, quistes epidermoides en piel y poliposis múltiple del intestino grueso.<sup>8</sup>
  - Disostosis Mandibulofacial.- Afecta la cabeza, presentando paladar profundo y malposición dentaria.<sup>15, 16</sup>
  - La ausencia congénita de órganos dentarios también se asocia con anomalías en otras partes del cuerpo, como en el caso del labio y paladar fisurados.<sup>8, 19-22</sup>

## Tratamiento

El tratamiento temprano de la ausencia congénita de órganos dentarios es siempre realizado por un Especialista en Ortodoncia, que tenga una buena experiencia en desarrollo cráneo-facial y vastos conocimientos de Ortopedia. El tratamiento consiste en la colocación y uso de aparatos ortopédicos que tienen como función primordial dirigir el desarrollo óseo de las estructuras máxilo-faciales hasta que el paciente termine su desarrollo corporal, con la colocación posterior de aparatos protésicos adecuados. Cuando el paciente se presenta en forma tardía, es decir cuando el desarrollo cráneo-facial está adelantado, el tratamiento ortopédico puede iniciarse, siempre y cuando el paciente sea joven. Posteriormente, se colocarán aparatos protésicos removibles que substituirán a los órganos dentarios ausentes y mantendrán ocupado el espacio en las arcadas dentarias.

## Discusión

La oligodoncia por sí sola trae como consecuencia hipoplasia de maxilares y mandíbula, que tiene como resultado el colapso de la estructura ósea cráneo-facial con afectación importante de la articulación témporo-mandibular, ésto no indica que el niño tenga una maloclusión de un tipo específico, debido a que la expresión es variable y por tanto la manifestación clínica también varía.

Es bien conocido que los síndromes que presentan afectación de las estructuras máxilo-faciales también muestran alteraciones en otros órganos de la economía; frecuentemente los huesos de otras partes del cuerpo se observan afectados y a menudo se identifican alteraciones en el desarrollo y la función de algunos órganos.

Es por ello que cuando la ausencia dentaria se encuentra asociada a un síndrome, no solo es necesario tratar las alteraciones del macizo máxilo-facial sino que es indispensable que el trabajo sea interdisciplinario entre el Cirujano Dentista, Ortodoncista, Odontopediatra, Pediatra, Genetista, Cirujano Máximo-Facial, Ortopedista, Protesista y todos aquellos especialistas que puedan colaborar para modificar y armonizar las alteraciones sindrómicas, restaurando la función y la estética, lo que permitirá que el sujeto afectado pueda hacer una vida lo más normal posible.

## Referencias bibliográficas

1. Giunta, J. Patología Bucal. México: Interamericana, 1978.
2. Fragoso-Ríos R. Displasia ectodérmica hipohidrótica. Presentación de un caso. Revista ADM 1989;66:335-7.
3. Schneider P.E. Complete anodontia of the permanent dentition. Case report. Pediatr Dent 1990;12:112-4.
4. Schalk-van der Weide Y, Steen W.H, Bosman F.. Distribution of missing teeth and tooth morphology in patients with oligodontia. ASCD J Dent Child 1992;59:133-40.
5. Lynch. AM. Medicina Bucal de Burkett, Diagnóstico y Tratamiento, 7a ed. México: Interamericana, 1986.
6. Law DB. Atlas de Odontopediatría. Buenos Aires:Mundi, 1972.
7. Ulusu T. The relation of ectodermal dysplasia and hypodontia J Clin Ped Dent 1990;15:46-50.
8. Regezi JA, Sciubba JJ, Jordan RCK. Oral Pathology: Clinical Pathological Correlations. 5<sup>TH</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders. 2007.
9. Dechaume M. Estomatología. 2<sup>a</sup> ed. Barcelona: Toray-Masson, 1980.
10. Lewis RE. Patología Bucal. Diagnóstico y Tratamiento. Buenos Aires: Mundi, 1980.
11. Atasu M. Congenital hypodontia: a pedigree and dermatology study. J Clin Dent 1995;19:215-24.
12. Murdoch-Kinch, Hypodontia and nail dysplasia syndrome . Oral Surgery Oral Med Oral Pathol 1993;75:403-6.
13. Hattab FN, Yassin OM. Supernumerary teeth: Report of three cases and review the literature. J Dent Child 1994;XX:382-92.
14. Neville B, Damm DM, Allen CM, Bouquot J. Oral and Maxillofacial Pathology. Philadelphia: WB Saunders. 2008.
15. Braskar SN. Interpretación Radiográfica para el Odontólogo. Buenos Aires: Mundi. 1975, pp 45-55.
16. Shafer W, Hine KM, Levy BM. Tratado de Patología Bucal. 4ta ed. México: Interamericana. 1998, pp 44,49,682,703,709.
17. Guy P. Radiología Bucal. México: Interamericana. 1992, pp 88-95.
18. Finn S. Odontología Pediátrica. 4ta ed. México: Interamericana. 1976, pp 534-46.
19. Canut-Brusona X. Ortodoncia Clínica. México: Salvat. 1992.
- 20.-Durteloo G. Atlas de la Dentición Infantil. Madrid: Mosby,1992.
21. Ovadia-Aron E. Hipodoncia de segundos molares permanentes mandibulares. Reporte de un caso. Revista ADM 1994;6:327-8.
- 22.- Symons A, Stritzel F, Stamation J. Anomalies associated with hypodontia of the permanent lateral incisor and second premolar J Clin Pediatr Dent 1993;17:109-11.

Correspondencia:

**Dr. Constantino Ledesma Montes.**

Laboratorio de Patología clínica.

Facultad de Odontología. UNAM.

México, 04510. D.F.

Correo electrónico: cledezma@servidor.unam.mx