



**Universidad Complutense de  
Madrid**



**Facultad de odontología**

**Departamento de Estomatología IV**

**(Profilaxis, odontopediatría y ortodoncia)**

**ESTUDIO DE AGENESIAS DENTALES EN  
PACIENTES INFANTILES CON Y SIN  
SÍNDROME DE DOWN**

**MÁSTER DE CIENCIAS ODONTOLÓGICAS**

**Trabajo de investigación**

**Autor: Álvaro Bronchalo Serrano**

**Tutora: María Rosa Mourelle Martínez**



## INDICE

1. Introducción	Pág. 4
2. Antecedentes	Pág. 6
2.1 Desarrollo embriológico de los dientes	Pág. 8
2.1.1 Morfogénesis	Pág. 8
2.1.1.1 Fase de yema	Pág. 9
2.1.1.2 Fase de casquete	Pág. 10
2.1.1.3 Fase de campana	Pág. 11
2.1.1.4 Estadio terminal o de folículo dentario aposicional	Pág. 13
2.1.2 Histogénesis	Pág. 14
2.2 Fases de la erupción dentaria	Pág. 14
2.3 Cronología del desarrollo dental	Pág. 16
2.4 Estadios de la erupción	Pág. 19
2.4.1 Método de Demirjian	Pág. 20
2.4.2 Método de Nolla	Pág. 22
2.5 Agencias dentales	Pág. 24
2.5.1 Etiología de las agencias	Pág. 26
2.6 Síndrome de Down	Pág. 28
2.6.1 Etiología	Pág. 28
2.6.2 Diagnóstico prenatal	Pág. 29
2.6.3 Signos y síntomas	Pág. 31
2.7 Relación entre las agencias y el Síndrome de Down	Pág. 34
3. Justificación	Pág. 35
4. Hipótesis y objetivos	Pág. 37
5. Material y métodos	Pág. 39
6. Resultados	Pág. 44
7. Discusión	Pág. 59
8. Conclusión	Pág. 64
9. Bibliografía	Pág. 66
10. Anexos	Pág. 71

# **1.INTRODUCCIÓN**

# 1. INTRODUCCIÓN

Las agenesias dentales son un importante tema de estudio para gran número de autores y aunque se ha visto la importancia de factores ambientales se está descubriendo la importancia de mutaciones de genes, es una patología congénita que deriva en la ausencia de uno o más dientes, temporales o permanentes.

En el proceso de formación y calcificación dentaria, (que comienza entre el quinto mes de vida intrauterina y el nacimiento), puede haber alteraciones que dañen la formación de la lámina dental, provocando una agenesia o falta total de dientes temporales y permanentes.

En este estudio hemos querido comprobar cuál es la pieza dentaria que en mayor medida presenta agenesia tanto en pacientes pediátricos como en pacientes con síndrome de Down.

Por ello la muestra estuvo constituida por pacientes de ambos grupos y mediante radiografías panorámicas se diagnosticaban las agenesias dentales.

## **2.ANTECEDENTES**

## 2. ANTECEDENTES

Los dientes no están presentes en el momento del nacimiento y antes de aparecer en boca experimenta un proceso de desarrollo intraóseo para finalmente su función masticatoria y que terminará con la erupción completa, sino que mantendrá su potencial de adaptación a lo largo de toda la vida de la persona.

Se han planteado numerosas hipótesis para explicar el fenómeno de la erupción dentaria, pero existe gran controversia al respecto. Se han invocado diversas teorías (1).

- Hipótesis de crecimiento radicular:
  - El diente erupciona tanto como crece la raíz, por lo que sería la raíz la que al crecer se apoya en una base ósea fija y hace que el diente erupcione.
  - Inconvenientes que presenta es que los dientes sin raíz también puede erupcionar, y al contrario dientes con raíz pueden no erupcionar.
  
- Hipótesis vascular:
  - Papila es un tejido muy vascularizado.
  - La presión vascular dentro del germen dentario superaría la propia presión intrafolicular empujando el diente hacia la periferia.
  - Inconveniente es que los dientes desvitalizados también puede seguir creciendo y erupcionar.
  
- Hipótesis del folículo dentario
  - Las células mesenquimatosas del folículo pueden atraer a células como los odontoclastos que reabsorben el hueso en zonas superiores a la cúspide, y odontoblastos que crean hueso apicalmente
  - Si se quita el tejido folicular el proceso eruptivo se detiene, mientras si se quita la zona coronal la vía eruptiva continua aunque no haya diente.
  
- Hipótesis del ligamento periodontal
  - Durante la formación del ligamento, el proceso madurativo del colágeno hace que las fibras se vayan acortando en sentido de la raíz al hueso provocando la erupción del diente.
  - No se sabe si es el colágeno el que se acorta o si son los fibroblastos lo que tiran de él acortándolo.

Los órganos dentarios se forman a partir del ectodermo (lámina dental) y del mesodermo (tejidos peridentarios), con el concurso de células originadas en la cresta neural, la que hace que el germen dentario primitivo se vaya desarrollando progresivamente hasta el momento de su mineralización.

Una vez se mineraliza la corona, se va formando la raíz y se produce la erupción dentaria.

## **2.1. DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DE LOS DIENTES**

Los dientes se desarrollan a partir de brotes epiteliales que normalmente empiezan a formarse en la porción anterior de los maxilares y luego avanzan en dirección posterior. La odontogénesis es el proceso embrionario mediante el cual se formarán los dientes.

Existen dos capas germinativas que participan en dicha formación:

- Epitelio ectodérmico que origina el esmalte.
- Ectomesénquima: Formador de los tejidos periodontales, complejo dentino – pulpar, cemento, ligamento periodontal y el hueso alveolar.

En la odontogénesis el papel inductor desencadenante es ejercido por el ectomesénquima o mesenquimacefálico, que se denomina así porque son células derivadas de la cresta neural que han migrado hacia la región cefálica. Éste ectomesénquima ejerce su acción inductora sobre el epitelio bucal que reviste el estomodeo o cavidad bucal primitiva.

En el proceso de odontogénesis se distinguen dos fases principales:

- Morfogénesis o morfodiferenciación:
- Histogénesis o citodiferenciación:

### **2.1.1 Morfogénesis**

Es el desarrollo y la formación de los patrones coronarios y radiculares, como resultado de la división, el desplazamiento y la organización de las distintas capas de los grupos de células epiteliales y mesenquimatosas (2).

#### **A.1) Desarrollo y formación de la corona**

El ciclo de los órganos dentarios comprende una serie de cambios que comienzan en la sexta semana de la vida intrauterina y que continúan a lo largo de toda la vida del diente, aparece sucesivamente en dientes deciduos y en dientes permanentes(3).

La primera manifestación se produce con la diferenciación de la lámina dental, a partir del ectodermo que recubre el estomodeo.

Dicho estomodeo está constituido en ese momento por dos capas: una superficial compuesta por células aplanadas y otra basal con células altas conectadas a la membrana basal por el tejido conectivo.

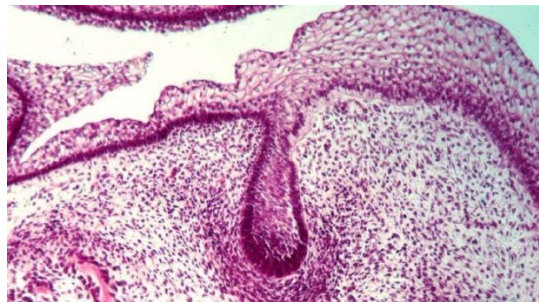
Inducidas por el ectomesénquima subyacente las células basales proliferan a lo largo del borde libre de los futuros bordes maxilares dando lugar a:

- Lámina vestibular: Sus células proliferan y se agrandan formando la hendidura que constituye el surco vestibular entre el carrillo y la zona dentaria.
- Lámina dentaria: En la octava semana de vida intrauterina se forman en lugares específicos diez crecimientos epiteliales dentro del ectomesénquima de cada maxilar correspondientes a los veinte dientes deciduos; de esa misma lámina también se originan los treinta y dos gérmenes de los dientes permanentes alrededor del quinto mes de gestación. Los gérmenes dentarios siguen en su evolución una serie de etapas que de acuerdo a su morfología, se denominan: estadio de **brote** o **yema**, estadio de **casquete**, estadio de **campana** y **folículo dentario terminal** o **maduro**.

#### 2.1.1.1 Estadio de brote o yema:

Se produce en la séptima semana, es un periodo de iniciación breve, en la cara lingual de la lámina dental se originan diez brotes que son engrosamientos de aspecto redondeado que surgen como resultado de la división mitótica de las células de la capa basal.

La estructura de los brotes se constituye de células cilíndricas con su interior de aspecto poligonal con espacios intercelulares muy estrechos.



*Imagen I: Estadio de brote visto al microscopio*

### 2.1.1.2 Estadio de casquete:

En la novena semana la superficie profunda del botón se invagina formando un capuchón que envuelve a un mesénquima en proliferación.

Histológicamente se pueden distinguir las siguientes estructuras:

- En el órgano del esmalte u órgano dental.
  - Epitelio dental externo, en contacto con el ectomesénquima del saco o folículo, compuesto por células aplanadas.
  - Retículo estrellado: zona central de tejido laxo, con células con grandes espacios intercelulares.
  - Epitelio dental interno: Tapiza la invaginación y compuesto por células cúbicas altas.

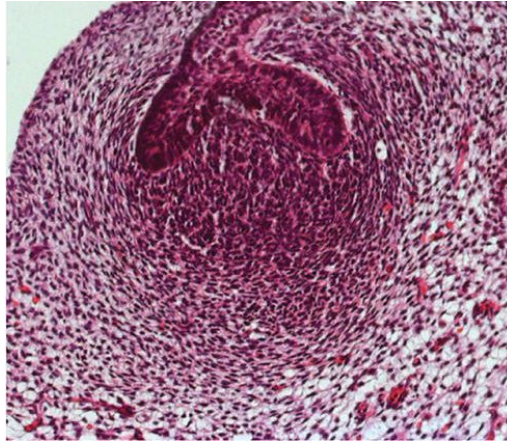
Los espacios interdentes están ocupados por un líquido llamado gelatina del esmalte rico en ácido hialurónico; el tejido conectivo embrionario o mesénquima que hay en el interior de la concavidad se condensa por división celular formando la papila dental que en el futuro formará el complejo dentino – pulpar. La papila se encuentra separada del epitelio interno del órgano del esmalte por una membrana basal que dará lugar al límite amelocementario.

- Papila dentaria: De origen mesénquimatoso y con capilares
- Saco dentario: Que presenta condensación y diferenciación del mesénquima periférico.

Al final de esta etapa comienza a insinuarse un cúmulo de células denominado nudo, el nudo se considera el centro regulador de la morfología dentaria. En molares existen nudos secundarios que regula la morfogénesis de cada cúspide.

El nudo además presenta una prolongación denominada cuerda del esmalte que termina en una pequeña muesca conocida como ombligo del esmalte.

Estas estructuras mediante cambios morfológicos, químicos y funcionales darán lugar a todas las estructuras dentarias y peridentarias.



*Imagen 2: Estadio de casquete*

### **2.1.1.3 Estadio de campana:**

Ocurre entre la decimocuarta y la decimoctava semana de vida intrauterina, se produce una invaginación del epitelio interno adquiriendo una forma de campana. Se observan modificaciones estructurales e histoquímicas en el órgano del esmalte, papila y en el saco dentario

El estadio de campana se divide en un estadio inicial y avanzado donde se hace más evidente los procesos de diferenciación.

- El órgano del esmalte: En este periodo embrionario histológicamente se presentan cuatro capas:
  - Epitelio interno: En esta capa se encuentran los preameloblastos que se diferencian en ameloblastos jóvenes, se produce una condensación de fibras por la parte más baja denominada lámina basal ameloblástica compuesta de un material filamentoso incrementando su espesor.
  - Epitelio externo: Las células se aplanan tomando aspecto de epitelio plano simple, al final de la etapa el epitelio presenta unas invaginaciones procedentes del saco dentario que aseguran la nutrición del órgano del esmalte.
  - Retículo estrellado: Se produce un aumento de su espesor por el incremento del líquido intercelular; aunque a nivel de las cúspides y bordes incisales su espesor se reduce debido a los primeros depósitos de láminas de dentina lo que provoca una reducción del aporte de nutrientes. Para compensar esa reducción se produce un adelgazamiento del retículo estrellado lo que permite un mayor flujo de elementos nutricionales desde los vasos sanguíneos del saco hacia los ameloblastos para que pueden sintetizar la matriz del esmalte.

- Estrato intermedio: Situada entre el retículo estrellado y epitelio interno, se hace más evidente en esta fase porque se produce un aumento en el número de capas, hileras de células planas con núcleos alargados; que el futuro darán lugar a las cúspides y a los bordes incisales. Al finalizar la etapa de campana, al comienzo de la histogénesis el estrato se vincula con los vasos sanguíneos asegurando la vitalidad de los ameloblastos y controlando el aporte de calcio al esmalte.

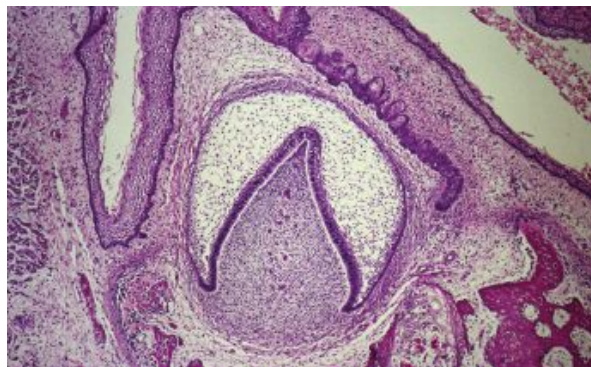
En este periodo se determina la morfología de la corona por acción de la **papila dental** sobre el epitelio interno del órgano dental, el modelo o patrón coronario se establece antes de la aposición y mineralización de los tejidos dentales.

Al avanzar en el estado los ameloblastos ejercen su influencia inductora sobre la papila dentaria, las células ectomesenquimáticas indiferenciadas se diferencian en odontoblastos que comienzan a sintetizar la dentina, y según se avanza más, dichos ameloblastos experimentan un cambio de polaridad y adquieren todas las características de una célula secretora de proteínas pero sin función.

En la etapa de campana se pone en manifiesto también el **saco dentario**, que está formado por dos capas:

- Capa interna celular- vascular: Derivarán los componentes del periodonto, cemento, ligamento periodontal y hueso alveolar.
- Capa externa rica en fibras de colágeno

También en esta capa se produce la proliferación de la lámina dentaria y se formará el esbozo o brote del diente permanente y los restos de lámina que quedan persisten como restos epiteliales redondeados conocidos como perlas de Serres.



*Imagen 3: Estadio de campana*

## PROCESO DE TOMES

Los ameloblastos se caracterizan por presentar región proximal, libre o secretora una prolongación cónica llamada proceso de Tomes (4) se alejan de la superficie de la dentina y cada uno desarrolla una proyección cónica denominada proceso de Tomes, que desempeña una función esencial en la síntesis del esmalte prismático, durante este proceso la membrana ofrece dos patrones: El primero presenta invaginaciones, mientras que el otro tiene una superficie más lisa, las dos vertientes membranosas del proceso representan las dos áreas distintas de secreción:

- El polo secretor con invaginaciones es el responsable de formar el esmalte de la cabeza de los prismas, que se depositan perpendicularmente a la superficie de dicho polo.
- El polo secretor de superficie lisa que se encarga de formar el esmalte de la cola del prisma adyacente.

El proceso de Tomes contiene en su interior además de un citoesqueleto, mitocondrias, retículo endoplasmático rugoso y cuerpos ameloblásticos que contienen material precursor de la futura matriz.

### **2.1.1.4 Estadio terminal o de folículo dentario aposicional:**

Esta etapa comienza en las zonas de las futuras cúspides o bordes incisales, donde comienza la formación de la matriz del esmalte sobre capas de dentina en desarrollo. Se produce un crecimiento aposicional de esmalte y dentina mediante capas que se alternan en periodos de actividad y reposo a intervalos definidos, la elaboración del esmalte viene producida por los ameloblastos y de la dentina por los odontoblastos.

El mecanismo de formación de la corona se inicia en las cúspides o bordes incisales y paulatinamente se extiende hasta cervical; en elementos multicuspídeos se inicia de manera independiente en cada cúspide y luego se unen entre sí; la futura conexión amelocementaria puede ser lisa o festoneada aunque en algunas zonas presenta soluciones de continuidad por donde se extienden algunas prolongaciones que formarán los túbulos dentinarios.

Cuando la corona se ha formado el órgano del esmalte se atrofia y se forma el epitelio reducido del esmalte, una vez formado el patrón coronario y comenzado el proceso de histogénesis dental mediante la dentinogénesis y amelogénesis comienza el desarrollo y la formación del patrón radicular.

## A.2) Desarrollo y formación del patrón radicular

En la formación de la raíz la vaina epitelial de Hertwig desempeña un papel fundamental como inductora y modeladora de la raíz, la vaina surge de la fusión del epitelio interno y externo del órgano del esmalte. Al proliferar la vaina epitelial de Hertwig induce a la papila para que se diferencien en la superficie del mesénquima papilar los odontoblastos radiculares.

Cuando se deposita la primera capa de dentina radicular, la vaina pierde su continuidad fragmentándose y formando los restos epiteliales de Malassez, que en el adulto persisten cercanos a la superficie radicular dentro del ligamento periodontal, los restos de Malassez no poseen ninguna función en la odontogénesis.

En síntesis, la elaboración de dentina por los odontoblastos y la posterior regresión de la vaina por las células mesenquimáticas del ectomesénquima, comienza con la formación de la dentina. En dientes multirradiculares la vaina emite dos o tres lengüetas epiteliales que se dirigen hacia el eje del diente y forman el suelo de la cámara pulpar y una vez delimitado proliferan en forma individual hacia cada una de las raíces. Una vez formadas las raíces, la vaina se curva para formar el diafragma que marca el límite de la raíz y envuelve al foramen apical primario por el que entran y saldrán los vasos sanguíneos y nervios.

### 2.1.2 Histogénesis

Es la formación de los distintos tipos de tejidos dentarios en los patrones previamente formados, comienza desde la cúspide de la campana y continúa hacia el asa cervical.(3)

## 2.2 FASES DE LA ERUPCIÓN DENTARIA

En el proceso eruptivo pueden distinguirse tres fases(1):

### a) Fase preeruptiva

La erupción comienza cuando el primer esbozo de la corona dentro del germen dentario se calcifica y empieza a trasladarse desde su posición inicial intraósea; primeramente se produce un desplazamiento lateral del folículo desde la parte más interna del maxilar y de la mandíbula hacia la parte externa.

El folículo y el germen experimentan un crecimiento hasta que se completa la formación de la corona y comienza a formarse la raíz, en este momento el diente comienza a desplazarse verticalmente hacia la encía; esta fase dura entre dos años y dos años y medio.

b) Fase prefuncional

Cuando la raíz alcanza aproximadamente entre la mitad y tres cuartas partes de la longitud definitiva, el diente rompe la encía desde el hueso alveolar y hace su aparición en boca.

Este proceso es muy rápido, ya que en aproximadamente tres meses el diente entra en contacto con su antagonista.

c) Fase funcional

Tras contactar con el antagonista, el diente interrumpe su desplazamiento vertical, y entra en una fase de búsqueda de estabilidad que deriva en el engranaje oclusal adecuado con el resto de los dientes.

Ésta etapa coincide con el brote de crecimiento puberal que se acompaña de un último pico eruptivo dirigido a compensar los cambios que experimentan los maxilares en esta etapa.

La erupción vertical puede reanudarse en cualquier momento de la vida si desaparece el contacto con un antagonista por pérdida de este o por desequilibrio de la oclusión.

En el adulto existe una erupción pasiva que no consiste en el desplazamiento vertical del diente sino, en una progresiva retracción de las encías y las restantes estructuras peridentarias, lo que produce que la corona clínica de los dientes se vaya alargando con la edad.

Existen también movimientos para compensar el desgaste oclusal y proximal del diente, lo que provoca un depósito continuo de cemento secundario o celular especialmente en zona apical. Debido al desgaste en los puntos de contacto se producen movimientos para compensarlos y en caso de pérdida del órgano dentario antagonista el movimiento eruptivo continúa aunque lentamente produciendo en algunos casos la exposición de la raíz.

### Rizoclasia

Es la reabsorción fisiológica de la raíz o raíces de los elementos dentarios deciduos y está provocado por la presión que ejerce el diente permanente en erupción, la rizoclasia no es un proceso continuo, pues hay periodos de resección activa que son más cortos los cuales se alternan con otros de descanso, en los que puede existir depósito de cemento cicatricial.

## 2.3 CRONOLOGÍA DEL DESARROLLO DENTAL

La dentición del ser humano está formada por dientes morfológicamente distintos según su especialización funcional, formada por una primera dotación de veinte piezas temporales que se exfolian y dan paso a otra dentición permanente compuesta por treinta y dos piezas.

El desarrollo de cada una de esas denticiones atraviesa por tres fases:

a) **Fase proliferativa:**

Extendida desde la aparición de un engrosamiento del ectodermo oral denominado lámina dentaria hasta el inicio de la calcificación del germen.

b) **Fase de calcificación:**

Es un proceso lento que empieza por los vértices cuspídeos o bordes incisales mediante la precipitación de sales minerales (Ca y P) sobre la matriz antes desarrollada.

Cuando a los seis meses erupciona el primer diente, las coronas de los gérmenes de todos los dientes están totalmente calcificadas, sin embargo las raíces terminaran de cerrarse los ápices aproximadamente un año después de la erupción del diente.

### CALCIFICACIÓN DE LOS DIENTES TEMPORALES

Comienza en el cuarto mes de vida intrauterina (14 – 18 semanas) y al nacimiento esta mineralizadas parte de todas las coronas y el incisivo casi mineralizado. A los seis meses están mineralizadas dos tercios de las raíces de los incisivos y comienza la de los primeros molares.

Al año comienza mineralización de la raíz de los caninos y segundos molares y un año después de la erupción se cierran los ápices.

DIENTE	SEMANA DE GESTACIÓN
Incisivos centrales	14
Primeros molares	15,5
Incisivos laterales	16
Caninos	17
Segundos molares	18

TABLA I: COMIENZO DE LA CALCIFICACIÓN DE LOS GERMENES DE LOS DIENTES TEMPORALES

## CALCIFICACIÓN DE LOS DIENTES PERMANENTES

Los gérmenes de muchos de los dientes definitivos se empiezan a formar también en el periodo intrauterino y su calcificación se pone en marcha de forma progresiva poco después del nacimiento.

Al nacimiento se inician la calcificación de los primeros molares y, posteriormente se produce la de los incisivos, caninos, premolares y los segundos molares. A los 5 – 6 años se completa la mineralización de las coronas de todos los dientes, excepto los segundos molares que se produce a los 6 -7 años.

A los 8 - 11 años se produce la mineralización terceros molares, y el cierre apical se concluye a los 3 - 3 ½ años después.

DIENTE	MOMENTO DE CALCIFICACIÓN
Primeros molares	0 – 6 meses
Incisivos centrales superiores, laterales inferiores y caninos	5 – 12 meses
Incisivos laterales superiores	12 meses
Primeros premolares	2 años
Segundos premolares	3 - 4 años
Segundos molares	5 años
Terceros molares	8 – 11 años

TABLA II: CALCIFICACIÓN DE LOS GÉRMINES DE LOS DIENTES PERMANENTES

### c) Fase de erupción:

La erupción no se produce hasta que la raíz alcanza una gran parte de lo que será su desarrollo definitivo, como sucede en el caso de los dientes temporales, una vez se calcifican las coronas de los dientes permanentes, empieza a formarse la raíz a un ritmo mucho más lento; la erupción se produce cuando la raíz todavía no se ha formado totalmente, por lo que aún tiene el ápice abierto.

Por lo general el periodo de la erupción de la dentición temporal dura unos 22 meses desde que hace su aparición en la arcada el primer diente (normalmente el incisivo central inferior), hasta que erupcionan los segundos molares a los 30 meses aproximadamente.

El orden normal de erupción en la dentición temporal es:

- Incisivo central inferior – Incisivo central superior – Lateral superior - Lateral inferior, seguidos por los primeros molares.

MAXILAR	NIÑOS (Edad media en meses)	NIÑAS (Edad media en meses )
Incisivo central	10,01	10,47
Incisivo lateral	11,20	11,55
Canino	19,30	19,18
Primer molar	16,08	15,93
Segundo molar	28,89	29,35

TABLA III: ERUPCION DE DIENTES TEMPORALES MAXILARES

MANDIBULAR	NIÑOS (Edad media en meses)	NIÑAS (Edad media en meses)
Incisivo central	7,88	8,20
Incisivo lateral	13,23	13,11
Canino	19,30	19,18
Primer molar	16,08	15,93
Segundo molar	28,89	29,35

TABLA IV: ERUPCIÓN DE DIENTES TEMPORALES MANDIBULARES

Aunque son frecuentes las desviaciones de este orden normalmente influidos por factores genéticos. Por el contrario, en la erupción de los dientes definitivos se observa mayor influencia hormonal; no existen diferencias cronológicas entre niños y niñas en cuanto a la erupción de los incisivos permanentes y los primeros molares, pero, a medida que se acerca la pubertad la dentición restante se adelanta entre 6 y 12 meses en las niñas respecto a los niños.

La cronología más frecuente en dentición permanente es:

- Incisivo central inferior – Primer molar – Incisivo central superior – Lateral inferior – Lateral superior – Caninos o primeros premolares inferiores indistintamente – Primer premolar superior – Caninos superiores – Segundos premolares – Segundos molares (los tres últimos presentan gran variación individual)

MAXILAR	NIÑOS (Edad media en años)	NIÑAS (Edad media en años )
Incisivo central	7,3	7,1
Incisivo lateral	8,4	8
Canino	11,7	11
Primer premolar	10,4	10
Segundo premolar	11,2	10,9
Primer molar	6,7	6,5
Segundo molar	12,7	12,3

TABLA V: ERUPCIÓN DE DIENTES PERMANENTES MAXILARES

MANDIBULAR	NIÑOS (Edad media en años)	NIÑAS (Edad media en años)
Incisivo central	6,4	6,2
Incisivo lateral	7,6	7,1
Canino	10,8	9,9
Primer premolar	10,8	10,2
Segundo premolar	11,5	10,9
Primer molar	6,6	6,4
Segundo molar	12,1	11,7

TABLA VI: ERUPCIÓN DE DIENTES PERMANENTES MANDIBULARES

## 2.4 ESTADIOS DE LA ERUPCIÓN

Aunque el análisis de las fases eruptivas no permite obtener una información exacta, si se puede aportar aproximaciones útiles a evaluar juntos con otras observaciones somáticas y psicológicas.

Varios autores han definido diferentes estadios de desarrollo, como Nolla en 1960, Gleiser y Hunt en 1955, Moorres et al en 1963, Haavikko en 1970, Liliequist y Lundberg en 1971, Demirjian et al en 1973, Gustafson y Koch en 1974, Nortje en 1983, Harris y Nortje en 1984, Kullman et al en 1992, Köhler et al en 1994 entre otros.

### 2.4.1 Método de Demirjian

El método de Demirjian clasifica la calcificación del esmalte en erupción y / o dientes completamente erupcionados , es un método basado en la mineralización en la que además se estudian cada una de las partes morfológicas del diente; presentado en 1973 cuando Demirjian y colaboradores presentaron un trabajo donde describieron 8 estadios distintivos, denominados estadios A–H. Este método ha sido recomendado para evaluar la madurez dentaria debido a su buena reproductibilidad y alta precisión (5-7)

Definidos por cambios en la forma y que no dependen de estimaciones especulativas de longitud, se realiza mediante la evaluación de todos los dientes permanentes mandibulares izquierdos (excluyendo el tercer molar).

El número de puntos de puntos para determinar la edad dentaria se obtiene sumando las diversas puntuaciones correspondientes a los siete dientes del cuadrante inferior izquierdo, si faltase alguno de los dientes en ese cuadrante se incluiría la puntuación del mismo cuadrante contralateral.(1)

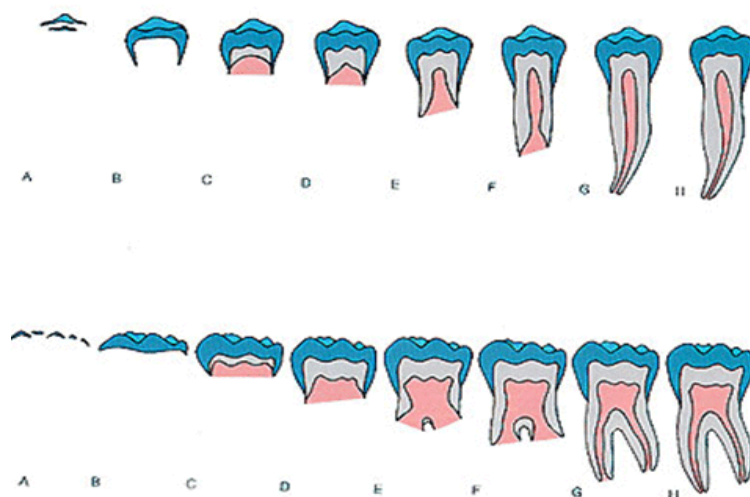
La suma de los puntajes de los 7 dientes entrega una puntuación de madurez dentaria en escala de 0 a 100.

Descripción de los estadios:

- Estadio A: En dientes unirradiculares y multirradiculares: Señala el inicio de la calcificación coronaria, observada en el nivel superior de la cripta con forma cónica en dientes monocuspídeos o de conos sin fusión en dientes multicuspídeos.
- Estadio B: Presencia de fusión entre los puntos de calcificación cuspídea con límite regular en la superficie oclusal.
- Estadio C: Tres características:
  - a) Se observa formación completa del esmalte en la superficie oclusal con extensión y convergencia hacia la región cervical.
  - b) Se observa inicio de calcificación de la dentina.
  - c) El límite de la cámara pulpar se curva siguiendo al borde oclusal.
- Estadio D: Calcificación coronaria completa, sobrepasando la unión amelocementaria, el borde superior de la cámara pulpar en dientes unirradiculares presenta una forma curva bien definida, cóncava hacia la región cervical; la proyección de la cámara se presenta puntiaguda, mientras que en molares la cámara presenta forma trapezoidal.
- Estadio E:

#### 1. Dientes **unirradiculares**:

- a) Las paredes de la cámara pulpar se observan como líneas rectas que cambian de dirección en la base de los cuernos pulpares. Los cuernos pulpares se aprecian más definidos que en el estadio anterior.
  - b) La longitud radicular es menor que la longitud coronaria.
2. En molares:
- a) Se observa formación inicial de la furca, apreciándose una calcificación en forma de semiluna.
  - b) La longitud radicular es menor que la coronaria.
- Estadio F:
    1. Dientes unirradiculares:
      - a) La morfología de las paredes de la cámara pulpar es similar a la de un triángulo isósceles, presentando en su porción apical un diámetro más amplio que en el canal radicular.
      - b) La longitud radicular es igual o mayor que la longitud coronaria.
    2. Molares:
      - a) Las raíces están definidas, su porción apical es más amplia que el diámetro del canal radicular.
      - b) La longitud radicular es igual o mayor a la coronaria.
  - Estadio G: Las paredes del canal radicular son paralelas y se mantienen así hasta el ápice, presentando el cierre apical incompleto de la raíz distal en molares.
  - Estadio H: Cierre apical de la raíz distal en molares, el espacio periodontal presenta un ancho uniforme en toda la raíz.



*Imagen 4: Estadio de Demirjian*

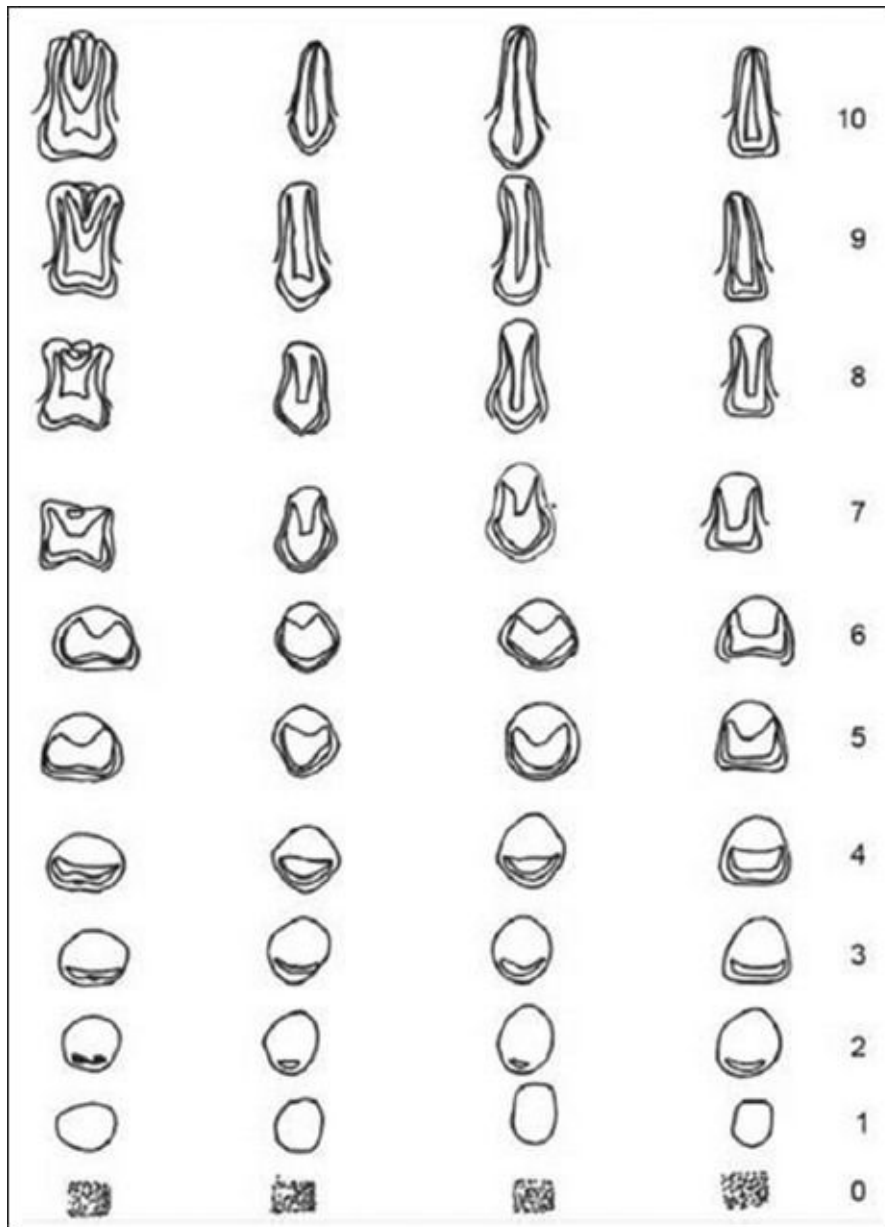
## 2.4.2 Método de Nolla

Uno de los métodos más difundidos para estudiar el desarrollo de los dientes permanentes fue el que propuso Nolla en 1960(8). Esta investigadora clasificaba el ciclo de desarrollo dentario en 10 estadios que abarcaban desde el inicio de la formación de la cripta (estadio 1) hasta cierre apical (estadio 10).

Se dividió el desarrollo del diente en varias etapas. Teniendo en cuenta la calcificación de las estructuras coronal y radicular.

- 0. Ausencia de Cripta:
  - Sin calcificación.
  - No hay imagen radiográfica puede observarse, un espesamiento tenue.
  
- 1. Presencia de Cripta:
  - Radiográficamente, se observa solo una línea circular radiopaca, encerrando una zona radiolúcida.
  
- 2. Calcificación inicial:
  - Radiográficamente, se observa dentro de la cripta, una imagen radiopaca de forma circular o media luna, en la zona superior o inferior de la cripta, según el maxilar.
  - Comienza la mineralización de cúspides (separadas en premolares y molares)
  
- 3. Un tercio de corona completa:
  - Imagen radiopaca de mayor tamaño.
  - Continúa la mineralización de las cúspides. Fusión de las Cúspides.
  
- 4. Dos tercios de corona completa:
  - Imagen radiopaca de mayor tamaño que el estadio 3.
  - Se observa el comienzo de los depósitos de dentina.
  
- 5. Corona casi completa:
  - Imagen radiopaca que supera en tamaño a la mitad de la corona.
  - Se insinúa la forma coronal, con ligera constricción a nivel de lo que se va esbozando como zona cervical.
  
- 6. Corona completa:
  - Radiográficamente se observa la corona totalmente calcificada, hasta la unión del cemento y el esmalte.
  - Se observa la forma de la corona definitiva.

- 7. Un tercio de raíz completado:
  - Se observa corona totalmente calcificada y el inicio de la prolongación radicular (1/3).
  - La longitud de la raíz es menor que la altura de la corona.
  
- 8. Dos tercios de raíz completada:
  - Se observa corona totalmente calcificada y mayor longitud de la raíz.
  - La longitud de la raíz es igual o mayor a la altura de la corona.
  - Paredes del conducto divergentes y amplio ápice. 21
  
- 9. Raíz casi completa, ápice abierto:
  - Se observa corona totalmente calcificada y raíz desarrollada casi totalmente.
  - Longitud de la raíz mayor a la altura de la corona.
  - Paredes del canal radicular, paralelas y al ápice, aun parcialmente abierto.
  
- 10. Ápice cerrado:
  - Se observa radiográficamente corona y raíz totalmente calcificadas con el ápice cerrado (Constricción definitiva).



*Imagen 5: Estadio de Nolla*

## 2.5 AGENESIAS DENTALES

La agenesia dental es una patología congénita que deriva en la ausencia de uno o más dientes, temporales o permanentes. Están causadas por interacciones complejas entre factores genéticos, epigenéticos y ambientales durante el proceso de desarrollo dental.

En el proceso de formación y calcificación dentaria, (que comienza entre el quinto mes de vida intrauterina y el nacimiento), puede haber alteraciones que dañen la formación de la lámina dental, provocando una agenesia o falta total de dientes temporales y

permanentes. Si la alteración se produce en la maduración de la lámina dental del germen temporario, del cual se forman los dientes permanentes, habrá agenesia de dos dientes.

Los cordales son las piezas que más agenesias tienden a sufrir agenesias, seguido de incisivos laterales superiores y segundos premolares inferiores, tienen carácter hereditario y suele ser bilateral(9, 10). Existe una marcada diferenciación según los autores y según las poblaciones.

Cualquier diente puede estar ausente y existe más afectación de la dentición permanente que de la dentición temporal,(11) es una anomalía relativamente rara que afecta casi exclusivamente a las zonas incisales y generalmente afecta a dientes únicos.

El diagnóstico de agenesias en dentición permanente no se podrá confirmar hasta por lo menos la edad de seis años; sobre todo el segundo premolar inferior ya que presenta una considerable variación en el comienzo de su calcificación(12).



*Imagen 6: Ejemplo de agenesia, en este caso de incisivo lateral superior*

Para diagnosticar la ausencia de uno o varios dientes se debe realizar un examen dental detallado y una ortopantomografía, es muy importante tener en cuenta la edad del paciente para poder establecer el diagnóstico y ofrecer un tratamiento adecuado a las condiciones del caso.

Las agenesias dentales son las anomalías más comunes en el desarrollo dental y se pueden utilizar varios términos para describir dicha anomalía.

- Hipodoncia: También llamada anodoncia parcial, es una ausencia de hasta seis dientes, excluyendo los terceros molares, presenta dos formas clínicas:(13)
- Atelogenodoncia: presencia de un número de dientes temporales superior a diez.
- Ateloblastodoncia: presencia de un número de dientes permanentes superior a dieciseis.

- Oligodontia: Ausencia de 6 o más dientes, excluyendo también los terceros molares (14). Se subdivide en:
  - Oligogodontia: número de dientes temporales inferior a diez.
  - Oligoblastodontia: número de dientes permanentes inferior a dieciséis.
  
- Anodontia. Ausencia total de dientes, y se presenta ocasionalmente como parte de algún síndrome o trastorno tales como la displasia ectodérmica hereditaria(15). Se subdivide en:
  - Agenesia: ausencia de todos los dientes temporales.
  - Ablastodontia: ausencia de todos los dientes permanentes(12)

Ante una agenesia dentaria es importante averiguar si dicha agenesia se presenta aislada o asociada a otros síndromes generales.

### 2.5.1 Etiología de las agenesias

Las agenesias dentales son un importante tema de estudio para gran número de autores y aunque se ha visto la importancia de factores ambientales se está descubriendo la importancia de mutaciones de genes, algunas de las causas de dichas alteraciones son:

- a.) Evolución de la especie. Debido al desarrollo de la especie, existen cambios evolutivos en la dentición y una de sus manifestaciones es la disminución del número de dientes en el arco dentario.
  
  - b.) Causas generales. Enfermedades como raquitismo, sífilis congénita, déficits nutricionales durante el embarazo, tuberculosis, escarlatina, rubéola u otra enfermedad grave que afecte a la madre durante el primer mes de gestación, pueden ser responsables de la agenesia.
  
  - c.) Causas locales. La radioterapia sobre los maxilares cuando el diente está en desarrollo o la osteomielitis maxilar aguda en el lactante.
  
  - d.) Hereditarios: Los avances genéticos en biología molecular han permitido identificar algunas mutaciones responsables de distintos patrones de agenesias dentarias; dichas mutaciones se encuentran en genes clave para el desarrollo de la dentición, como los que codifican a los factores de transcripción MSX1, PAX9 y PITX2. (2, 16)
- El gen MSX1 está ubicado en el cromosoma 4P16, y es el encargado de regular la señalización e interacción de tejidos durante las etapas tempranas del desarrollo dental, por ello sugiere un papel en la expresión de derivados del ectodermo y es el responsable de un patrón específico de herencia de agenesia dental autosómica dominante y así mismo parece ser el responsable de la

agenesia de segundos premolares y terceros molares (17). La ausencia de este gen se relaciona con casos de oligodoncia.

- El PAX 9 es un regulador importante de la organogénesis; puede actuar como desencadenante de la diferenciación celular y se expresa ampliamente en el mesénquima derivado de la cresta neural, involucrado en el desarrollo de las estructuras craneofaciales, se han identificado varias mutaciones en el gen *PAX9* en personas afectadas por oligodoncia autosómica (18), además dicho gen posee una función dependiente de la concentración en los humanos, y que, de alguna forma, es más importante en el desarrollo de las piezas dentarias más distales. (2, 16, 19)
  - Recientemente se ha visto la participación de la mutación de otro gen en agenesias dentales, el LTBP3 (Latent-transforming growth factor beta-binding protein 3) dicho gen parece tener un papel estructural en la formación de la matriz extracelular de manera habitual y su mutación es causante de agenesias selectivas.(20)
- e.) Síndromes generales: Numerosos síndromes hereditarios pueden cursar con agenesia dentaria, tales como(12):
- La fisura palatina: Ya que el desarrollo del proceso alveolar en la región del paladar de estos pacientes determina una serie de anomalías dentarias, como se puede ver en el estudio de Mogollón Tello L. A. y Huapaya Paricoto O. de 2008(21) en una muestra de 129 niños con fisura palatina el 86, 8% presentaban agenesias de algún tipo siendo la más frecuente la de los incisivo laterales. En otro estudio de Gutiérrez, G. I. & Valenzuela, R. O. del 2014 Se encontró una prevalencia de agenesias dentarias en un 57,75% (22).
  - La displasia ectodérmica: Las agenesias son de gran interés a la hora de diagnosticar las displasias, existiendo ausencia congénita de 6 o más dientes, se suele encontrar asociada con más frecuencia a factores hereditarios de tipo dominante, poligénico y ligado al cromosoma X. También es muy frecuente en estos pacientes el hallazgo de anomalías en la forma de los dientes, erupción retardada e inclusiones dentarias (17, 23).
  - Síndrome de Wolf-Hirschhorn: Que cursa con oligodoncias, especialmente de incisivos y caninos, fusiones y problemas eruptivos(24).
  - Síndrome orodigitofacial(25).
  - Síndrome de Williams: Descrito por primera vez en el año 1961 es una enfermedad que se caracteriza por una expresión característica de la cara, un retraso del desarrollo mental y un defecto coronario de nacimiento, conocido como estenosis supraavicular aórtica (ESA), debido a un estrechamiento de la aorta en las proximidades del corazón. Oralmente desarrollan una patología dentaria especial, siendo frecuente el esmalte hipoplásico, las agenesias y dientes de menor tamaño (26, 27).

- Síndrome de Down...(28)



*Imagen 7: Displasia Ectodérmica Hereditaria*

## 2.6 SÍNDROME DE DOWN

Es una alteración congénita ligada a la triplicación total o parcial del cromosoma 21, en vez de los dos habituales, adquiriendo así el nombre de trisomía del par 21, lo que origina un retraso mental y de crecimiento y produce determinadas anomalías físicas, es una de las causas más comunes de anomalías congénitas(29).

Esta condición debe su nombre a John Langdon Haydon Down, médico del Earlswood Asylum, en Inglaterra, quién publicó un estudio en el London Hospital Reports (30), y describió esta alteración genética en el año 1866. Aunque el primer investigador en advertir que el síndrome era ocasionado por una transformación del cromosoma 21 fue Jérôme Lejeune en 1959.

Las hendiduras palpebrales hacia arriba y la facies aplanada lo llevaron a acuñar el término “mongolismo”, por su similitud con ciertos rasgos asiáticos(31).

### 2.6.1. Etiología

En la mayoría de los casos se debe a un error en la distribución cromosómica que interviene antes de la fecundación, o durante la primera división celular del óvulo fertilizado, de la que va a formar el embrión. El óvulo o el espermatozoide, en vez de tener un cromosoma 21, presenta dos, y al juntarse con el otro gameto, se establece la trisomía apareciendo tres copias del cromosoma 21, los denominados casos de trisomía regular.(32)

En menor medida se debe a un error de distribución en la segunda o tercera división celular, en la que el embrión se desarrollará con una mezcla de células normales y trisómicas, dando lugar a los denominados casos de mosaicismo, al producirse tras la concepción la trisomía no está presente en todas las células del individuo, sino solo en aquellas cuya estirpe procede de la primera célula mutada y el porcentaje de células afectadas puede abarcar desde unas pocas a casi todas, según el momento en que se haya producido(33).

Otra pequeña parte de los casos se debe a una translocación, producida cuando una parte del cromosoma es afectado en una parte o en la totalidad por otro cromosoma; el cromosoma 21 con el 14 suele ser la fusión más frecuente en casos de translocación(31).

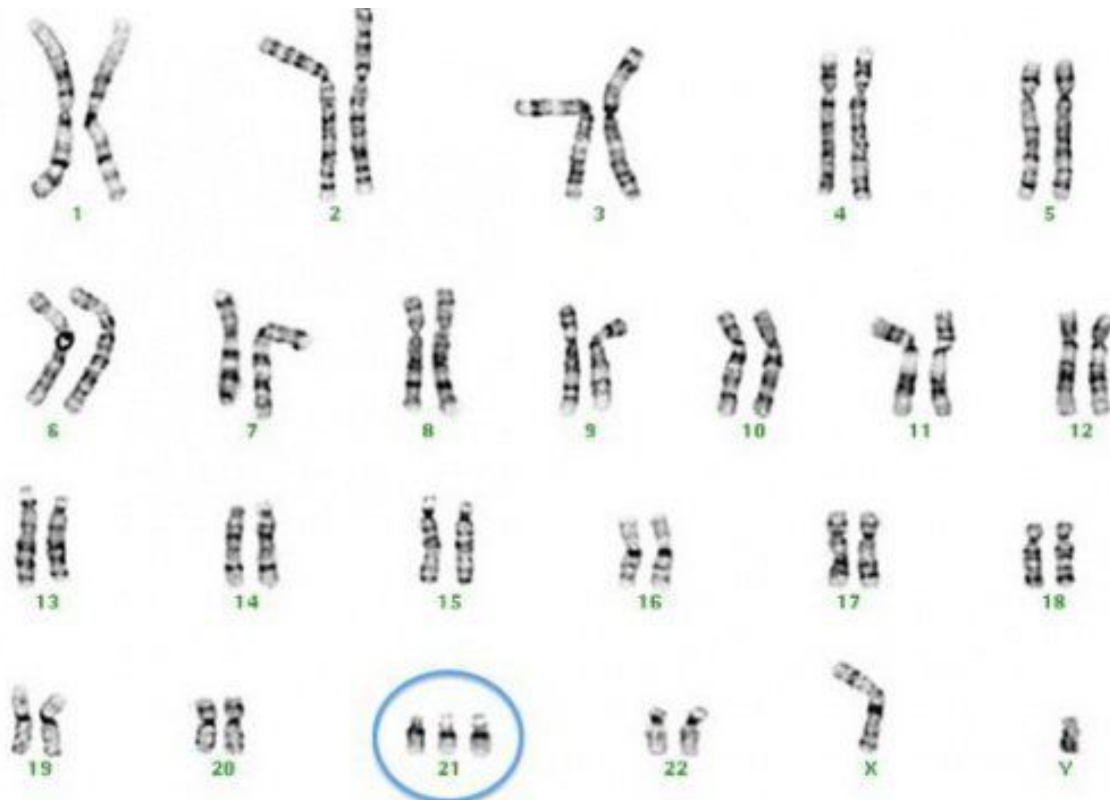


Imagen 8: Mapa cromosómico de Síndrome de Down

### 2.6.2. Diagnóstico prenatal

El diagnóstico prenatal es variable, y depende de protocolos locales de investigación prenatal y de diagnóstico citogenético disponibles, se utilizan distintos marcadores bioquímicos para diagnosticar prenatalmente cromosopatías, como el síndrome de Down, en embarazadas(34, 35). Los más importantes son los denominados marcadores bioquímicos del segundo trimestre:

- La **alfafetoproteína (AFP)** es una proteína que se sintetiza por parte del feto, pasa al líquido amniótico y después a la sangre de la madre. La prueba se hace entre la semana 15 y la 17, pero casi siempre se hace en la semana 16. Cuando el feto tiene un síndrome de Down, los niveles de AFP en la sangre materna son muy bajos.
- La **gonadotropina coriónica (hCG)**: Se produce una hiperfunción placentaria con una mayor producción de hCG, lo que explica que las embarazadas con fetos portadores de síndrome de Down tengan niveles muy altos de hCG. Al igual que en el caso de la alfafetoproteína, se recomienda hacer la prueba entre la semana 14 y la 17, momento en el que los valores de las embarazadas de un feto con síndrome de Down superan los niveles normales.

La hCG como marcador de cromosopatías debe utilizarse junto con la edad materna y la AFP. Utilizando correctamente el cribado se llega a diagnosticar el 60% de las embarazadas portadoras de un feto con síndrome de Down.

- La fracción **libre  $\beta$**  de la **hCG** y una proteína asociada al plasma de la gestante llamada **PAPP-A**: Utilizadas en los últimos años, determinadas en la semana 12.
- La **ecotransparencia** o **sonolusencia nucal**: Marcador ecográfico que se realiza en torno a la semana 12; también llamada translucidez o edema nucal, que hace referencia al espacio que hay en la región de la nuca del feto entre la piel y la grasa. La medición se hace mediante ecografía. Cuando el grosor es igual o superior a 3 mm aumenta el riesgo de que el feto tenga un síndrome de Down(36).
- La **biopsia de vellosidades coriónicas** en las semanas 8 a 11 de embarazo, el análisis cromosómico se realiza en tejido coriónico y puede realizarse a través del cuello uterino (transcervical) o a través del abdomen (transabdominal)(36).
- La **amniocentesis** durante el segundo y tercer trimestre, se hace en las células fetales que flotan en el líquido amniótico obteniéndose a través de una pequeña punción que se introduce a través de la pared abdominal y del útero. A la vez que la punción se realiza una ecografía para guiar correctamente la dirección de la aguja y extraer el líquido del sitio adecuado.

Estas dos últimas técnicas tienen cierto riesgo de producir aborto espontáneo, por ello se suelen reservar estos procedimientos a mujeres con más de 35 años cuya probabilidad de tener un hijo con síndrome de Down está aumentada.

### 2.6.3. Signos y síntomas

Los síntomas del síndrome de Down varían de una persona a otra y pueden ir de leves a graves. Sin importar la gravedad de la afección, las personas con síndrome de Down tienen una apariencia ampliamente reconocida.

Han sido descritos más de 100 rasgos peculiares asociados al Síndrome de Down, pudiendo presentarse en un individuo un número muy variable de ellos. De hecho ninguno se considera constante o patognomónico aunque la evaluación conjunta de los que aparecen suele ser suficiente para el diagnóstico (37).

Los signos físicos comunes incluyen:

- Anomalías a nivel del cráneo (braquicefalia, occipital aplanado), anomalías torácicas (tórax aplanado, en quilla)
- Exceso de piel en la nuca
- Nariz achatada
- Uniones separadas entre los huesos del cráneo
- Orejas pequeñas
- Ojos inclinados hacia arriba
- Manos cortas, con huella dactilar alterada con un pliegue en la palma de la mano, y anchas (dermatoglifos) con dedos cortos con hipoplasia de la falange media del quinto dedo.
- Manchas de Brushfield (Mancha blanca en el iris)(38)

1. A nivel psíquico también pueden tener retraso del desarrollo mental y social. Los problemas comunes pueden incluir:

- El retraso mental existe en todos los niños con síndrome de Down, pero la variabilidad en el coeficiente intelectual dependerá, entre otras cosas, del rango de CI de ambos padres, la Organización Mundial de la Salud (OMS) propone una clasificación para determinar el grado de retraso mental.

a.) Retraso mental leve: Presentan un cociente intelectual entre 50 – 69

- Puede desarrollar habilidades de comunicación y sociales
- Retraso en áreas sensoriomotoras.
- Puede lograr integrarse en la sociedad y lograr un desarrollo académico hasta el sexto curso de primaria a los 18 años.
- Pueden conseguir habilidades sociales y laborales adecuadas para mantenerse.

b.) Retraso mental moderado: Con un cociente intelectual entre 35 – 49

- Puede hablar o aprender a comunicarse.
- Conciencia social.
- Desarrollo motor.
- Progresa en el entrenamiento de autocuidados.
- Puede manejarse con supervisión moderada.

- Improbable con progrese más allá de segundo de primaria.
- Puede conseguir mantenerse en un trabajo no especializado o semi - especializado bajo condiciones de protección.

c.) Retraso mental grave: Con un cociente intelectual entre 20 – 34

- Desarrollo motor escaso.
- Lenguaje mínimo e incapaz de progresar en él.
- Poca o ninguna capacidad de comunicación.
- Puede aprender los hábitos de higiene elementales.
- Puede contribuir parcialmente a su mantenimiento bajo supervisión completa.

d.) Retraso mental profundo: Presentan un cociente intelectual menor de 20

- Capacidad mínima para funcionar en áreas sensoriomotoras.
- Necesita cuidados básicos.
- Requieren ayuda y supervisión constantes.
- Desarrollo motor mínimo, pudiendo responder al aprendizaje limitado de autocuidados.

- Alteraciones estructurales del Sistema nervioso central: Se observan deficiencias en áreas específicas como: vía auditiva, aspectos vasomotores, habilidad para diferenciar entre símbolos y del lenguaje(39).

- Problemas de conducta:

- Deficiencia en la capacidad de discernimiento,
- Hiperactividad
- Tendencia a la impulsividad: comienzan a actuar antes de procesar la información.
- Autismo
- Depresión
- Manía de comienzo tardío
- Demencia, comportamiento impulsivo y enfermedad de Alzheimer(40, 41).

- Período de atención corto: Se mantiene durante cortos espacios de tiempo teniendo dificultad para discriminar la información relevante.

- Procesamiento de la información: Debido a la alteración de información que proviene de los canales sensitivos, el procesamiento no puede ser correcto y la respuesta se altera. Los canales visuales y motores son más exactos que los auditivos y verbales. Asimismo, existen problemas a la hora de la conceptualización, abstracción, transferencia de aprendizajes y generalización(31, 32, 39).

2. Alteraciones cardiovasculares suelen presentar:

- Cardiopatía congénita; mayoritariamente,

- Defectos del tabique auriculoventricular.
  - Tetralogía de Fallot.
  - Persistencia de conducto arterial.
  - Prolapso de la válvula mitral.
3. Alteraciones auditivas: Presentan pérdida de la audición de tipo conductiva, neurosensorial o mixta, con todos los grados, desde leve a grave a causa de la secreción mucosa acumulada(42).
  4. Alteraciones oftálmicas: cataratas, estrabismo, nistagmo, blefaritis, obstrucción del conducto nasolacrimal, glaucoma, queratocono y el más frecuente es la miopía.(39)
  5. Alteraciones gastrointestinales: atresia o estenosis duodenal (estrechez o falta de desarrollo de una parte del intestino) con reflujo gastroesofágico.(38)
  6. Alteraciones endocrinas: Cansancio, intolerancia al frío, piel seca áspera o fría, estreñimiento, somnolencia, apatía, torpeza motora, lentitud en movimientos y reflejos, fragilidad en uñas y cabellos, aumento de peso, cambio del tono de voz por hipotiroidismo. Mayor riesgo de diabetes.
  7. Alteraciones ortopédicas: Son muy elevadas en los niños debido especialmente a la hipotonía muscular y la hiperlaxitud ligamentosa lo que da lugar a una gran movilidad articular; y que suele traer como consecuencias(31, 43):
    - Subluxación atlanto-axoidea.
    - Luxación de caderas uni- o bilateral.
    - Escoliosis.
    - Luxación recidivante de rótula.
    - Pies planos-valgos laxos.
    - Metatarso varo del primer dedo
  8. A nivel oral a pesar de la menor incidencia de caries, su boca precisa el mismo nivel de cuidados, si no mayor, ya que la mala funcionalidad facilita la presencia de patología funcional digestiva, debido a la deficiente trituración del alimento, e incluso su paso a las vías respiratorias favorecido por la hipotonía(31, 44, 45).
    - Presentan patologías y alteraciones tales como:
      - Macroglosia con succión digital.
      - Paladar duro es alto y profundo (ojival), y presentan el paladar blando corto y en ocasiones con úvula bífida.
      - Lengua escrotal, fisurada o lobulada con la cara dorsal seca y cuarteada debido a la mayor frecuencia de respiración bucal.
      - Saliva con PH muy básico.
      - Maloclusiones en forma de Clase III de Angle ya que la lengua grande y protruida contribuye a que la mandíbula vaya hacia delante y a una mordida cruzada posterior por falta de desarrollo transversal del maxilar superior.

- Alteraciones en la erupción dentaria.
- Formación defectuosa del esmalte en forma de hipoplasias e hipocalcificaciones y suele estar relacionada con el periodo de gestación de los elementos dentarios.
- Microdoncia: Las coronas clínicas tienden a ser de forma cónica, más cortas y pequeñas de lo normal a excepción de los primeros molares superiores e incisivos inferiores.
- Taurodontismo: Presentando una cámara pulpar alargada y un desplazamiento apical de la furca radicular.(46)
- **Agencias dentales(17)**



*Imagen 10: Telerradiografía en paciente con Síndrome de Down*

## **2.7 RELACIÓN ENTRE AGENESIAS Y SÍNDROME DE DOWN**

Existen gran cantidad de artículos que determinan las principales alteraciones anatómicas orales de pacientes pediátricos con Síndrome de Down, casi todos ellos se realizan mediante la utilización de la radiografía panorámica, los estudios expuestos a continuación se basan en el estudio de las anomalías dentales en pacientes con Down sin compararlos con paciente pediátrico normal.

Los resultados varían mucho en función de la raza del paciente y del sexo, que serán comparados posteriormente en la discusión en función de los resultados del estudio.

## **3.JUSTIFICACIÓN**

### **3 JUSTIFICACIÓN**

Son muchos los autores que han realizado investigaciones en las últimas décadas, sobre las agenesias, y es que, debido a su frecuencia en la población general, constituyen un porcentaje elevado de los pacientes que acuden a las consultas odontológicas, solicitando tratamiento.

El Síndrome de Down es una de las patologías más frecuentes en niños con necesidades especiales y una de sus principales alteraciones se manifiesta a nivel oral.

En la literatura se ha podido ver que la agenesia del incisivo lateral superior es la que se presenta en mayor proporción; mientras que en pacientes infantiles hay una mayor discrepancia entre el incisivo lateral superior y el segundo premolar inferior.

Por este motivo nos propusimos evaluar las agenesias dentales mediante radiografías en una muestra control de pacientes infantiles y sin Síndrome de Down comparándola con otra muestra de pacientes con síndrome de Down.

## **4. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS**

## 4 HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

- Hipótesis nula: No existen diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la prevalencia de agenesias dentales en pacientes con Síndrome de Down y en pacientes pediátricos normales
- Hipótesis convalidada: Existen diferencias estadísticamente significativas en la prevalencia de agenesias dentales en pacientes con Síndrome de Down en pacientes pediátricos normales.

Objetivos:

1. Determinar la agenesia más frecuente en pacientes con Síndrome de Down en una muestra de niños españoles.
2. Estudiar la agenesia más frecuente en pacientes pediátricos normales en una muestra de niños españoles.
3. Conocer si la relación entre ellos es estadísticamente significativo.
4. Comprobar si las agenesias son más frecuentes en niños que en niñas.

## **5.MATERIAL Y MÉTODO**

## 5 MATERIAL Y MÉTODOS

### 5.1 Muestra

Este estudio se ha realizado con una muestra de 80 radiografías de pacientes con síndrome de Down y 82 de niños sin Síndrome de Down que actúa de grupo control

Los pacientes con Síndrome de Down tenían edades comprendidas entre 8 y 25 años, mientras que los del grupo control presenta edades entre 6 y 14 años.

De los 84 pacientes con Síndrome de Down, se descartaron 32 por presentar la radiografía panorámica artefactada sobre todo en el sextante anterior dificultando su exploración, quedando un total de 52.

Todos los pacientes o sus tutores firmaron un Consentimiento informado previo al estudio (anexo 1)

Las radiografías pertenecían a un Centro privado de Madrid, allí se observaron las radiografías tanto de los pacientes con Down como del grupo control de pacientes infantiles.

#### Criterios de inclusión

- Cualquier paciente con Síndrome de Down diagnosticado.
- Pacientes sanos y sin ningún síndrome que pueda cursar con agenesias
- Edad pediátrica (hasta 14 años) para los pacientes del grupo control
- Radiografía panorámica.

#### Criterios de exclusión

- Aquellos pacientes con agenesia de cordales.
- Pacientes cuya radiografía panorámica esté artefactada o movida de tal manera que se dificulte su valoración.
- Pacientes cuyos padres se nieguen a firmar el consentimiento.

### 5.2 Material

Los registros radiográficos fueron tomados siempre por el mismo operador, técnicamente cualificado y bajo las siguientes condiciones:

- Aparato de rayos: Siemens Palomex OY
- Voltaje: 70-85Kv
- Amperaje: 15 mA

- Tiempo de exposición: 1 s.
- Filtración: 1.5 mmm Al.
- Distancia foco-objeto: 150 cm.
- Distancia objeto-placa: 14 cm
- Magnificación: 10%
- Foco: 0,5 x 0,5 mm
- Tubo:SR 90/15 FV
- Película: Kodak T-MAT S/RA formato 18 x 24 mm línea verde.

### 5.3 Método

El análisis de dicho estudio ha sido realizado mediante la observación y estudio de radiografías panorámicas por una única persona.

Las radiografías panorámicas se estudiaban utilizando el programa informático denominado Nemo, en una pantalla de ordenador de 18 pulgadas. Todas las mediciones se realizaron de la misma manera, se anotaba primero el sexo y la edad del paciente para determinar si estaba dentro de los rangos; luego se valoraban la presencia de agenesias dentales en la radiografía y se anotaba en dicha tabla si había o no agenesia dental.

Si el paciente presentaba agenesia se apuntaba la pieza afectada y si era unilateral o bilateral.

(anexo 2)

Durante un periodo de un mes de manera regular se fue recogiendo la muestra, cada veinte radiografías vistas y apuntadas se revaloraban nuevamente para cercionarnos que era todo correcto. Y una vez se comprobaron todas las radiografías se volvieron a comprobar una por una para corroborar las agenesias, si una presentaba agenesia se comprobaba la tabla inicial para ver si coincidía.

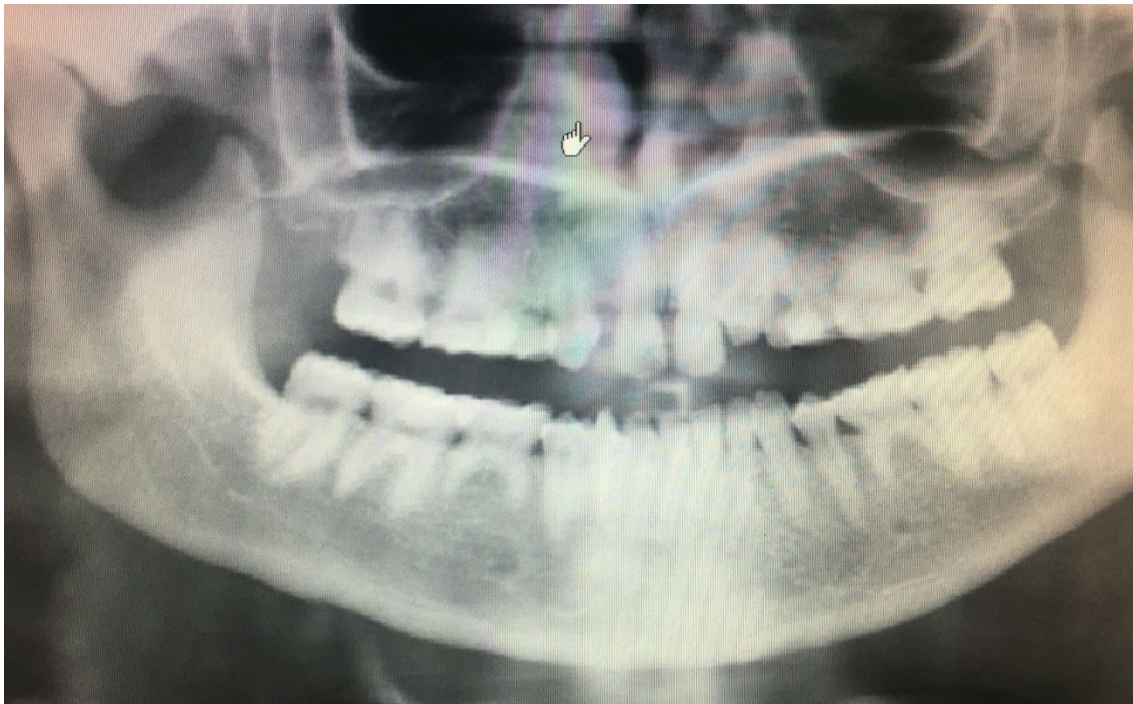


*Imagen 11: Ejemplo de radiografía panorámica de grupo control*

Si alguna radiografía era dudosa de valorar la agenesia se descartaba, una de las radiografías parecía tener agenesia en la primera valoración pero en la segunda valoración no se veía claro por lo que finalmente se descartó.

Una vez obtenidos todos los datos se pasaron a las fichas de recogida de datos para su posterior análisis estadístico.

(anexo 3)



*Imagen 12: Ejemplo de panorámica utilizada en el estudio*

#### 5.4. Análisis estadístico

Para el análisis estadístico se dividió en dos grupos: el grupo control formado por niños sin Síndrome de Down y otro grupo formado por los pacientes con Síndrome de Down, a su vez ambos grupos se dividieron en función del sexo.

	NIÑOS	NIÑAS
Pacientes con Down	28	24
Pacientes pediátricos	45	41

*Tabla 5: Proporción de pacientes de la muestra en función del sexo*

El análisis estadístico de los datos se realizó con el programa SPSS 22.0 para Windows.

Los métodos estadísticos utilizados fueron los siguientes (*IBM SPSS, 2013*):

- Tablas de contingencia para la relación entre variables cualitativas (procedimiento CROSSTABS).
- Test Exacto de Fisher para contrastar si hay o no diferencias en las respuestas de Control y Down en Agenesia o en la distribución de sexos. (*Everitt, 1992 y Ferrán, 1996*).

## **6. RESULTADOS**

## 6 RESULTADOS

Para la interpretación de los resultados fue consultada la siguiente bibliografía.(47-49)

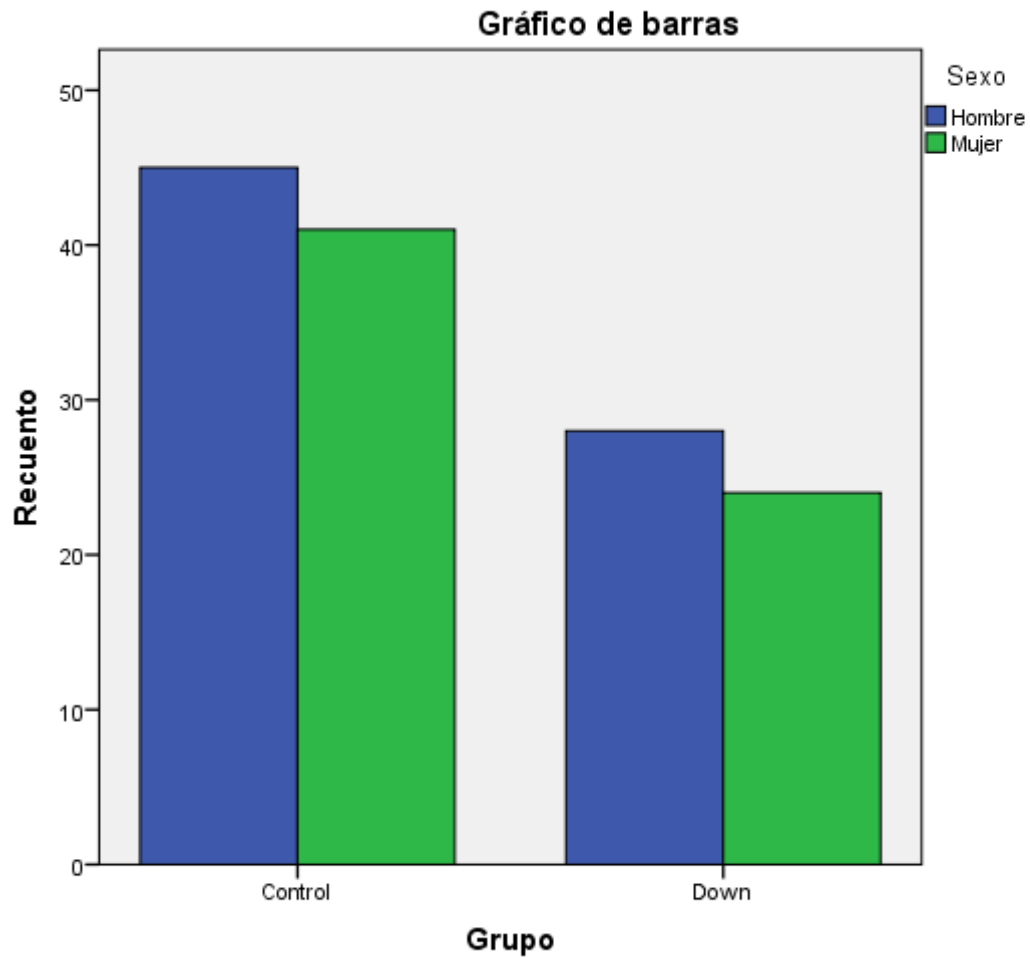
### Sexo

			Sexo		Total
			Hombre	Mujer	
Grupo Control	Recuento	45	41	86	
	% dentro de Grupo	52.3%	47.7%	100.0%	
Down	Recuento	28	24	52	
	% dentro de Grupo	53.8%	46.2%	100.0%	
Total	Recuento	73	65	138	
	% dentro de Grupo	52.9%	47.1%	100.0%	

*Tabla 6: Muestra por sexos*

En la tabla 6 se observa la distribución final de todos los individuos, 86 pacientes infantiles del grupo control separados en niños y niñas, y 52 pacientes con Síndrome de Down separados también por sexo, quedando una muestra total de 138 pacientes, con un 52% de niños y un 47,1% de niñas.

No existen diferencias significativas (Fisher  $p=1.000$ ) en la distribución de los sexos entre los grupos Control y Down.



*Imagen 13: Representación gráfica de la distribución por sexos*

En la imagen se representa mediante un gráfico de barras la proporción por sexos de los grupos de la muestra.

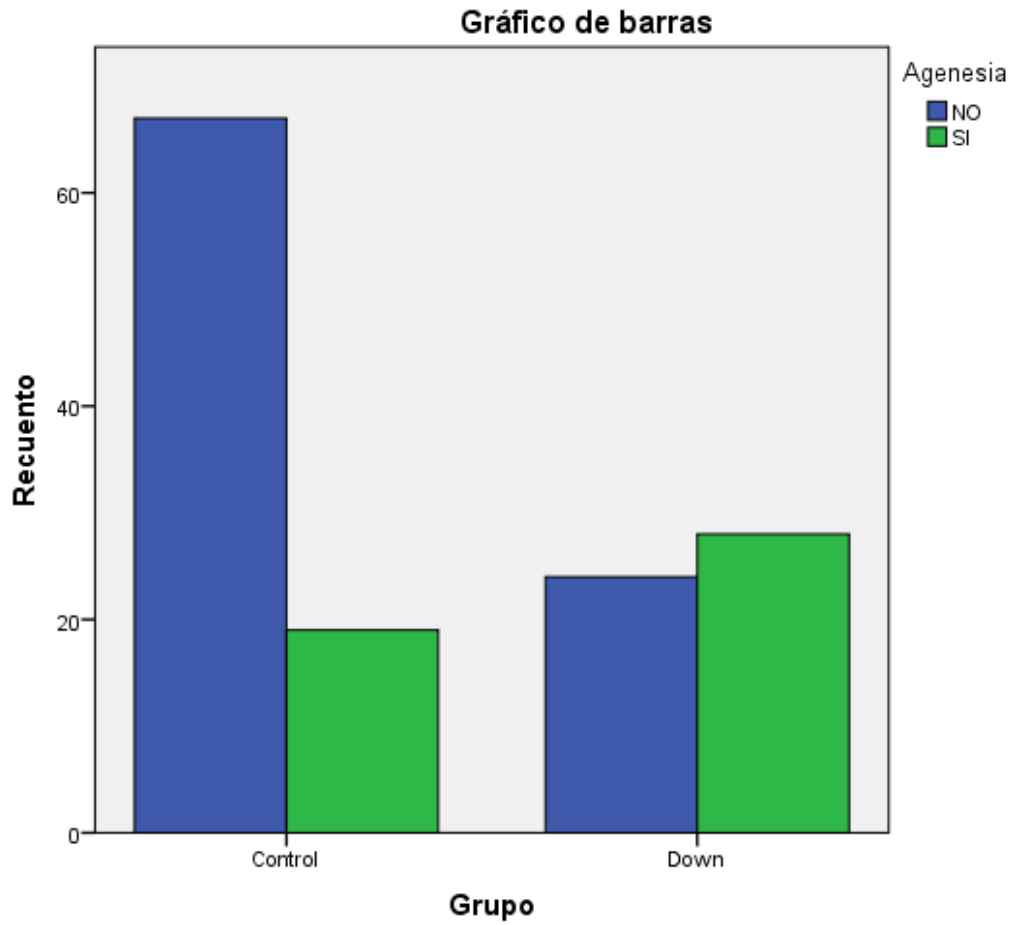
## Agenesia

		Agenesia		Total
		NO	SI	
Grupo Control	Recuento	67	19	86
	% dentro de Grupo	77.9%	22.1%	100.0%
Down	Recuento	24	<b>28</b>	52
	% dentro de Grupo	46.2%	<b>53.8%</b>	100.0%
Total	Recuento	91	47	138
	% dentro de Grupo	65.9%	34.1%	100.0%

*Tabla 7: Agnesia totales*

La tabla representa la proporción de pacientes de la muestra que presentan algún tipo de agnesias. De los 86 pacientes del grupo control presentan agnesias un total de 19 mientras que 67 no la presentan.

Del grupo de Down presentan agnesias 28 de los 52 totales. Existen diferencias significativas (Fisher  $p < 0.001$ ) en la presencia de Agnesia. Hay una mayor presencia en Down (53.8%) que en el grupo Control (22.1%).



*Imagen 14: Representación gráfica de la presencia de agenesias*

Representación de la agenesias totales por diagrama de barras y se puede observar que la presencia es mucho mayor en el grupo de pacientes de Síndrome de Down.

## Agenesia Incisivos laterales superiores

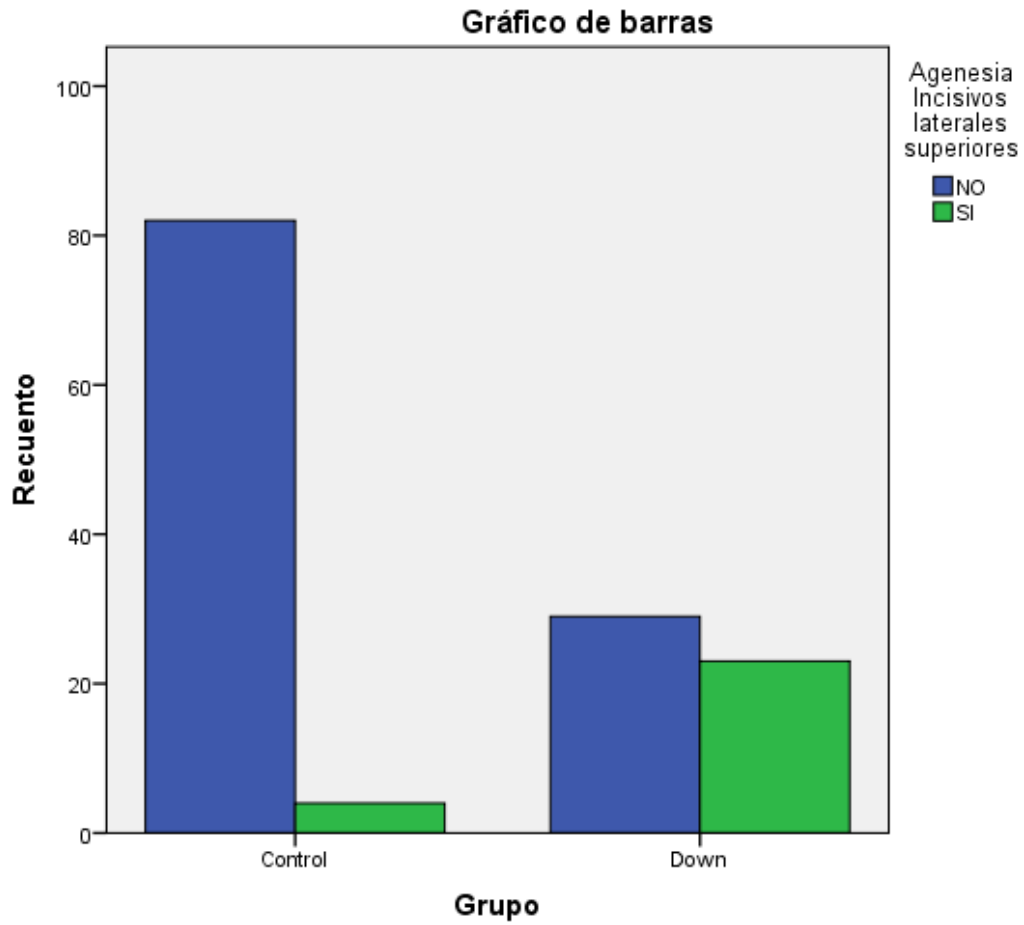
		Agenesia Incisivos laterales superiores		Total
		NO	SI	
Grupo Control	Recuento	82	4	86
	% dentro de Grupo	95.3%	4.7%	100.0%
Down	Recuento	29	23	52
	% dentro de Grupo	55.8%	44.2%	100.0%
Total	Recuento	111	27	138
	% dentro de Grupo	80.4%	19.6%	100.0%

*Tabla 8: Agnesia del incisivo lateral*

La siguiente tabla representa la agnesia del incisivo lateral, el grupo control presenta 4 agnesias de los 86 totales, lo que se corresponde con un 4,7% del total de pacientes infantiles.

Mientras que de los 52 pacientes con Síndrome de Down presentan agnesia del lateral 23.

Existen diferencias significativas (Fisher  $p < 0.001$ ) en la presencia de Agnesia en Incisivos laterales superiores. Hay una mayor presencia en Down (44.2%) que en el grupo Control (4.7%).



*Imagen 15: Representación gráfica de la agnesia del incisivo lateral superior*

En el diagrama de barras se observa una mayor tendencia de agnesia del incisivo lateral en pacientes con Síndrome de Down que en el grupo control.

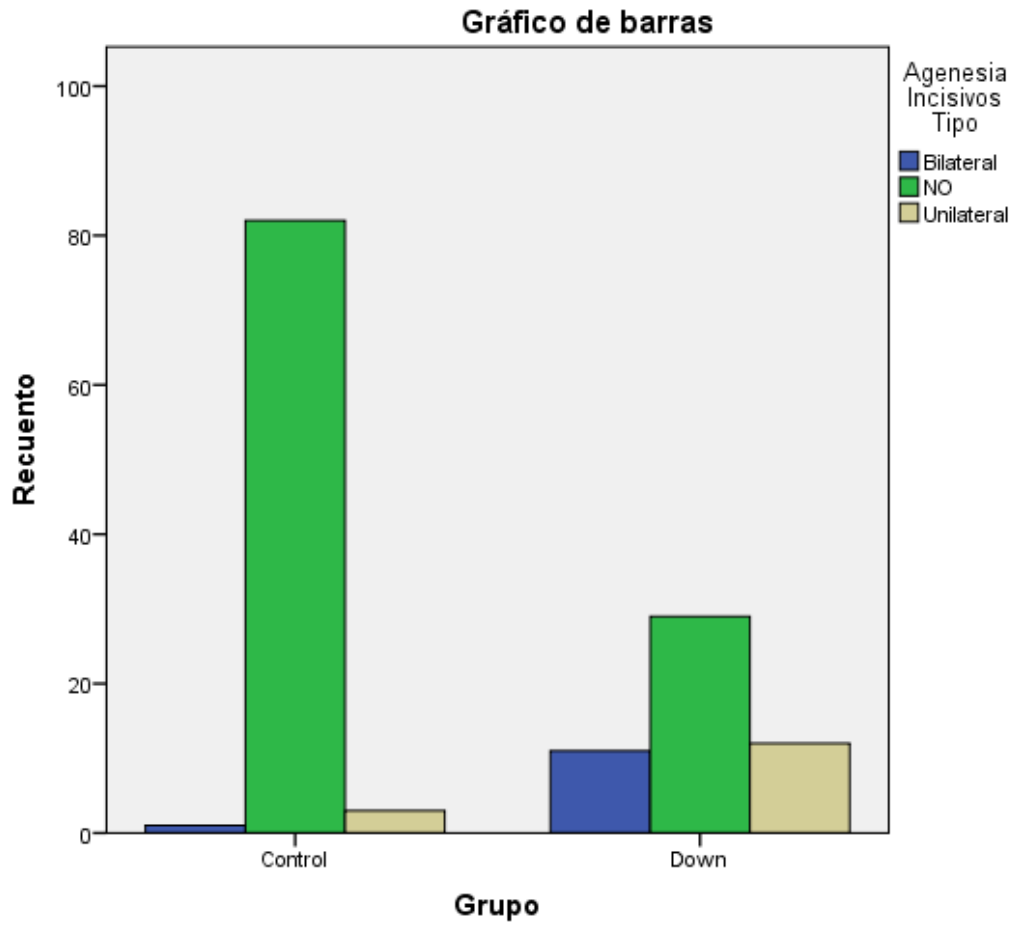
## Tipo Agnesia Incisivos laterales superiores

		Agnesia Incisivos Tipo			Total
		Bilateral	NO	Unilatera 1	
Grupo Control	Recuento	1	82	3	86
	% dentro de Grupo	1.2%	95.3%	3.5%	100.0%
Down	Recuento	11	29	12	52
	% dentro de Grupo	21.2%	55.8%	23.1%	100.0%
Total	Recuento	12	111	15	138
	% dentro de Grupo	8.7%	80.4%	10.9%	100.0%

*Tabla 9: Clasificación de las agnesias según su localización*

De todos los pacientes que presentan agnesia del lateral, en el grupo control se observa 3 casos de agnesia unilateral y una bilateral.

En el grupo de Síndrome de Down se observan 12 casos de agnesia unilateral y 11 bilaterales. Existen diferencias significativas (Fisher  $p < 0.001$ ) en la distribución del tipo de Agnesia en Incisivos laterales superiores. Hay una mayor presencia en Down tanto en Bilateral (21.2%) como Unilateral (23.1%) y una menor presencia en no tener agnesia (55.8%) que en el grupo Control (Bilateral, 1.2%; Unilateral 3.5% y No Agnesia 95.3%).



*Imagen 16: Representación gráfica de las agenesias del incisivo lateral superior en función de su localización*

En el gráfico de barras la agenesia del incisivo lateral superior es mucho más evidente tanto unilateralmente como bilateralmente.

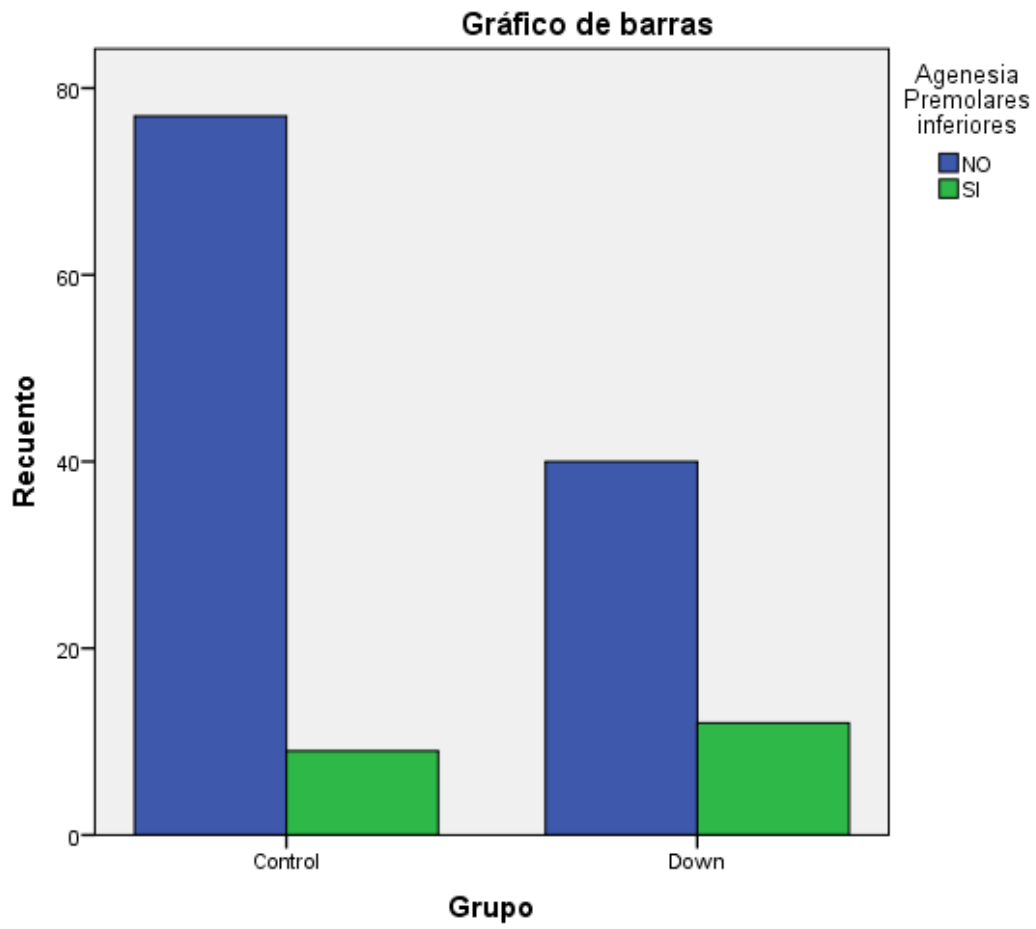
## Agenesia Premolares inferiores

			Agenesia Premolares inferiores		Total
			NO	SI	
Grupo Control	Recuento	77	9	86	
	% dentro de Grupo	89.5%	10.5%	100.0%	
Down	Recuento	40	12	52	
	% dentro de Grupo	76.9%	23.1%	100.0%	
Total	Recuento	117	21	138	
	% dentro de Grupo	84.8%	15.2%	100.0%	

*Tabla 10: Agenesia del segundo premolar inferior*

La tabla 10 determina la presencia de agenesia del segundo premolar inferior; de los 52 pacientes con síndrome de Down hay agenesia del premolar en 12 de ellos. Mientras que del grupo control de pacientes infantiles presentan agenesia 9 de ellos.

No existen diferencias significativas (Fisher  $p=0.054$ ) en la presencia de Agenesia en Premolares Inferiores entre Down (23.1%) y grupo Control (10.5%).



*Imagen 17: Representación gráfica de la agenesis del segundo premolar inferior*

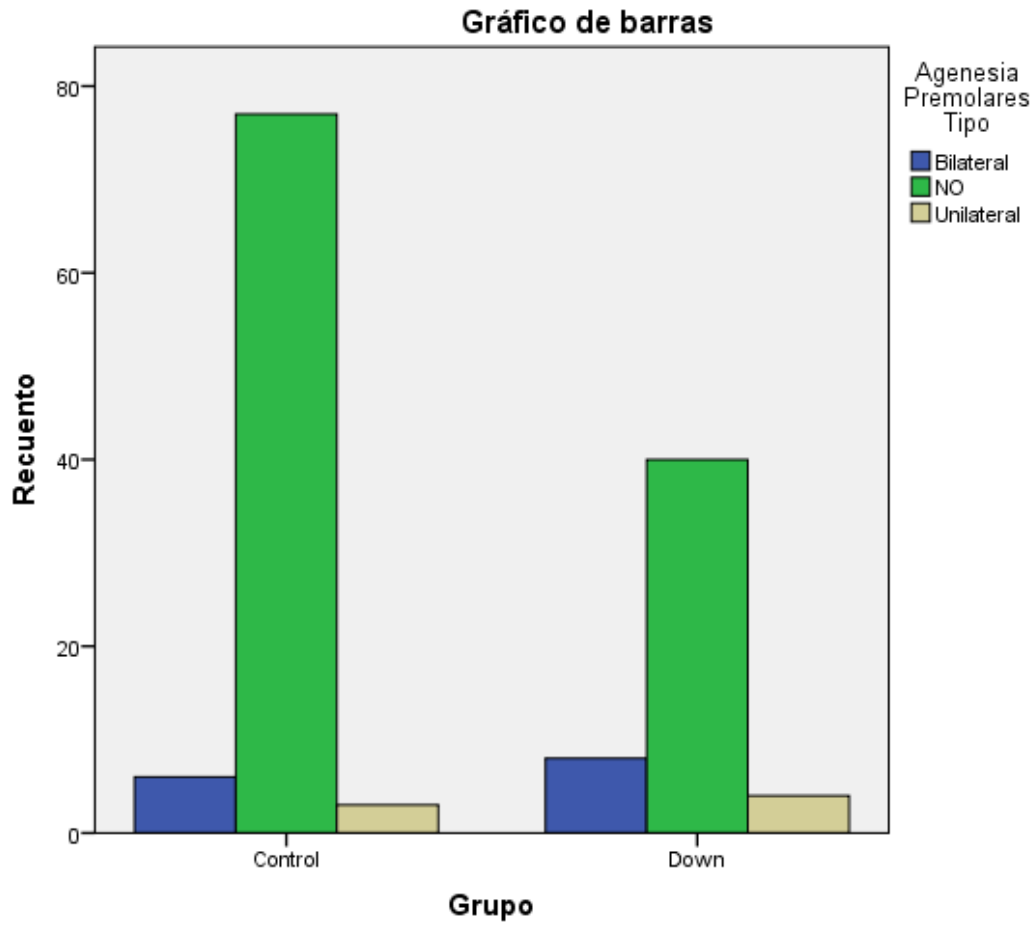
## Tipo Agenesia Premolares inferiores

	Agenesia Premolares Tipo			Total	
	Bilateral	NO	Unilatera 1		
Grupo Control	Recuento	6	77	3	86
	% dentro de Grupo	7.0%	89.5%	3.5%	100.0%
Down	Recuento	8	40	4	52
	% dentro de Grupo	15.4%	76.9%	7.7%	100.0%
Total	Recuento	14	117	7	138
	% dentro de Grupo	10.1%	84.8%	5.1%	100.0%

*Tabla 11: Clasificación de las agenesias del premolar según su localización*

La distribución de la agenesia del segundo premolar inferior en el grupo control es de 6 pacientes que lo presentan de manera bilateral y 3 unilateral. En pacientes con Síndrome de Down de los 52 totales presentan agenesia bilateral 8 de ellos y 4 unilaterales.

No existen diferencias significativas (Fisher  $p=0.126$ ) en la distribución del tipo de Agenesia en Premolares inferiores entre Down y grupo Control.



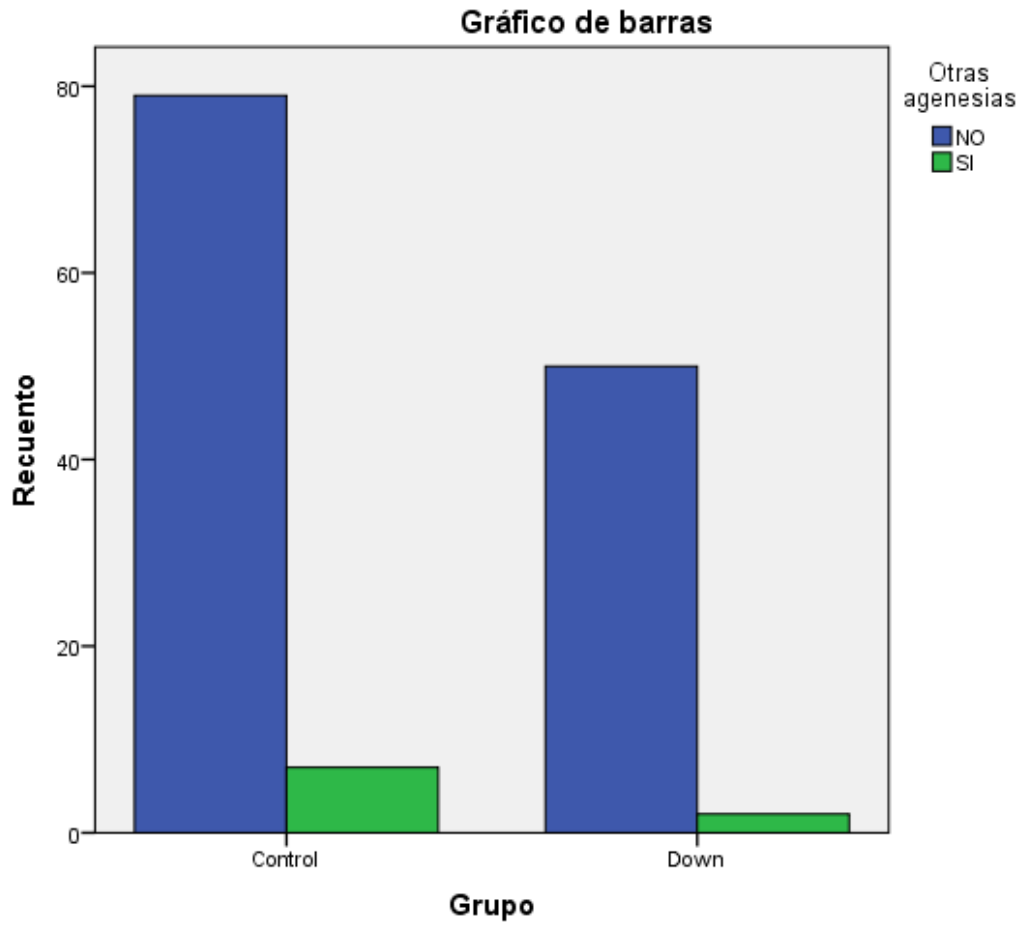
*Imagen 18: Representación gráfica de la localización de las agenesias del segundo premolar inferior*

## Otras agencias

	Otras agencias		Total	
	NO	SI		
Grupo Control	Recuento	79	7	86
	% dentro de Grupo	91.9%	8.1%	100.0%
Down	Recuento	50	2	52
	% dentro de Grupo	96.2%	3.8%	100.0%
Total	Recuento	129	9	138
	% dentro de Grupo	93.5%	6.5%	100.0%

*Tabla 12: Presencia de otras agencias*

La tabla 12 determina la presencia de otras agencias distintas a la del incisivo lateral superior y del segundo premolar inferior. Del grupo control hay 7 pacientes y en el grupo de Síndrome de Down aparecen 2 agencias, pero no existen diferencias significativas (Fisher  $p=0.483$ ) en la presencia de Otras Agencias entre Down (3.8%) y grupo Control (8.1%).



*Imagen 19: Representación gráfica de otras agencias*

## **7. DISCUSIÓN**

## 7 DISCUSIÓN

En este estudio ha resultado interesante analizar la presencia de agenesias dentales en pacientes con síndrome de Down, la presencia de agenesia en el paciente pediátrico y comparar los resultados entre ellos con el fin de poder determinar si es alguna pieza concreta la que falta con mayor frecuencia en los distintos grupos.

En los pacientes con Síndrome de Down la presencia de agenesias dentales se presenta con mayor frecuencia que en el grupo control esto es debido como se ha podido ver anteriormente a que la presencia de agenesias dentales es uno de los principales síntomas que presentan dichos pacientes.

Escogimos una muestra de pacientes de entre 8 y 25 años de edad para tener un rango de edad para estudiar amplio. Se decidió ampliar la muestra de Down hasta los 25 años para poder obtener una muestra mayor ya que muchas veces la exploración y el uso de técnicas en este tipo de pacientes es complicado y no siempre se puede realizar una radiografía panorámica. El límite inferior fue determinado por la edad del paciente ya que tanto del grupo de Down como del grupo control no se les suele realizar radiografía panorámica para el diagnóstico, se utiliza más la exploración visual o la radiografía periapical.

Se escogió el diagnóstico de agenesias mediante radiografía panorámica ya que de ellas podemos obtener más información en una sola imagen mediante un proceso sencillo, que de una radiografía periapical o de una aleta de mordida, teniendo en cuenta la distorsión producida en sectores anteriores y motivo por el cual parte de la muestra hubo que descartarla.

La utilización de la radiografía panorámica es el método más frecuente para la detección de agenesias dentarias al permitir la visión de los cuatro cuadrantes y de las estructuras dentarias y óseas de soporte, permitiendo poder diferenciar las agenesias de una impactación que no se podría ver mediante otras técnicas convencionales.

Muchos autores se han dedicado a estudiar la etiología de las agenesias dentales y se ha podido comprobar que en pacientes con Síndrome de Down existe una mayor prevalencia en la agenesia de incisivo lateral superior.

Sunjai y colaboradores en 2011 realizó un estudio en una muestra de 25 niños con Down canadienses con una edad media de 15, 1 años utilizando radiografías panorámicas longitudinales y se observó que las piezas que más agenesias sufrían eran los cordales; dado que los cordales no nos interesan para dicho estudio la siguiente pieza que más agenesia sufre es el **incisivo lateral superior en 28%** de los casos, seguido del segundo premolar mandibular y de los incisivos inferiores (50).

Reuland-Bosma y colaboradores nuevamente con pacientes con Síndrome de Down y en una muestra mayor que la anterior, ya que coge a un total de 114 pacientes, se observó que nuevamente la mayor agenesia se observó en los **incisivos laterales superiores**, seguido muy de cerca por los segundos premolares inferiores (51).

Leonelli de Moraes recogió a un total de 49 pacientes mediante la utilización de radiografías panorámicas, los resultados fueron que nuevamente el diente que más agenesia presentaba era el **incisivo lateral superior** (52).

Satsuki Kumasaka y colaboradores realizó un estudio retrospectivo en el que analizó 98 panorámicas de pacientes con síndrome de Down en niños de edades entre los 6 y los 28 años y en este caso los dientes más frecuentemente ausentes volvieron a ser los incisivos laterales superiores (53).

Por otro lado Acerbi y colaboradores recogió datos de 70 pacientes mediante una radiografía panorámica y se observa que el diente que más agenesia presenta es el **incisivo lateral superior con un 24%** seguido del segundo premolar mandibular con un 21% (54).

Mestrović cogió una muestra de 112 sujetos con edades comprendidas entre 12 y los 36 años y nuevamente se analizan las agenesias dentales mediante la utilización de la radiografía panorámica; nuevamente el diente que más **agenesia presenta es el incisivo lateral superior** (55).

Andersson y colaboradores recoge una muestra de pacientes noruegos con síndrome de Down, un total de 29 niños con síndrome de Down (57 % de todos los niños nacidos con síndrome de Down en Noruega en 2002). Los resultados del estudio demostraron que de nuevo los dientes que más faltaban eran los **incisivos laterales superiores**, seguidos por los segundos premolares mandibulares y los segundos premolares superiores, además en la mayoría (68,9 %) de los casos se produjo una agenesia bilateral (56).

Russell y Kjaer compararon una muestra de pacientes daneses con Síndrome de Down con un grupo control de población danesa normal, en dicho estudio a diferencia de los anteriores la pieza dentaria que más agenesia sufre son los **incisivos inferiores** seguido de los laterales superiores (57).

Shapira y colaboradores recogieron una muestra de 34 pacientes con síndrome de Down con edades comprendidas entre 11 y 24 años; hicieron radiografías panorámicas y modelos de estudio y se comprobó que el diente que faltaba más frecuentemente era el **incisivo lateral superior**, seguidos por los incisivos inferiores y los segundos premolares inferiores (58).

En la revisión bibliográfica obtenida en pacientes con síndrome de Down se observa que las piezas dentales que sufre una mayor agenesia son los incisivos laterales superiores, coincidiendo con los resultados obtenidos en nuestro estudio.

Estudios con pacientes sanos:

Bozga y colaboradores recogieron una muestra de 518 pacientes de Bucarest con edades entre 6 a 41 años. La agenesia diente se diagnosticó mediante el uso de los registros de ortodoncia y modelos de estudio para cada paciente. El estudio determinó que el **segundo premolar inferior** era el diente más afectado (16 pacientes), seguido por el

incisivo lateral superior (9 pacientes), segundo premolar superior (5 pacientes), los incisivos centrales inferiores (3 pacientes), el segundo molar inferior (2 pacientes) y el incisivo lateral inferior (1 paciente) (59).

Ceyhan con una muestra de 108 pacientes, de la Facultad de Odontología de la Universidad Suleyman Demirel (SDU), y diagnosticados de agenesia con base en las radiografías, se separó a los pacientes en 2 grupos que fueron separados en función de si presentaban el gen codificante MX1:

5. En el grupo I la pieza que presentaba una mayor agenesia fueron los **segundos premolares mandibulares**, seguidos por los incisivos laterales superiores.
6. En el Grupo II fueron los **segundos premolares mandibulares**, seguidos por los segundos premolares superiores, incisivos laterales superiores (60).

Hayder Abdalla Hashim and Sozan Al-Said trataron de determinar la prevalencia de hipodoncia en la dentición permanente en una muestra de pacientes de Qatar. La muestra fue de 1000 pacientes, de los cuales 345 varones y 655 mujeres mediante la utilización de radiografías panorámicas; los resultados obtenidos fueron que el **incisivo lateral superior** era el diente faltante con mayor frecuencia, seguido por el segundo premolar inferior, por el segundo premolar superior y el incisivo lateral mandibular (61).

Feras H y colaboradores estudiaron también en pacientes qataríes la prevalencia y distribución de las agenesias en los dientes permanentes y lo compararon con los resultados actuales y con los hallazgos de otras poblaciones, se utilizó una muestra 1269 pacientes de Qatar y se determinó que los dientes que con más frecuencia presentaban agenesia eran **incisivos laterales superiores (36,2%)**, seguido por el segundo premolar inferior (32,6%) y el segundo premolar superior (62).

Seema Lochib investigó la presencia de anomalías dentales en la dentición primaria de niños en edad escolar 1000 en el grupo de edad de 3-5 años de edad, en Faridabad. Tres de los cuatro niños que presentaban agenesia la tenían de los **incisivos laterales superiores e incisivos inferiores primarios** son los dientes que faltan con más frecuencia, aunque presenta el principal inconveniente de que este estudio carecía de evaluación radiográfica para confirmar ausencia congénita (63).

El estudio realizado en una muestra de dos grupos de pacientes de nacionalidad china, de Zhang y colaboradores, separando a los pacientes en dos grupos: uno general con 6015 sujetos y otro grupo con portadores de ortodoncia de 2781 sujetos. Y se pudo comprobar una agenesia ligeramente mayor en los pacientes con ortodoncia, además la pieza mayormente afectada era los **incisivos inferiores** en pacientes sanos seguido de los segundos premolares inferiores y en pacientes portadores de ortodoncia al revés, primero los segundos premolares inferiores y luego los incisivos inferiores (64).

El estudio de Fariborz y colaboradores recoge una muestra de 3374 paciente iraníes de entre 10 y 20 años y que son o han sido portadores de ortodoncia, de todos esos pacientes se coge una muestra de 298 y, mediante el uso de radiografías panorámicas y excluyendo los cordales se llega a la conclusión que el diente que más agenesia presenta vuelve a ser el **incisivo lateral superior** seguido del segundo premolar inferior (65).

Kim realizó un estudio para poder determinar la prevalencia de agenesia de los dientes permanentes en una muestra de pacientes de ortodoncia coreanos; se evaluaron 3.055 pacientes (15 años de edad media), utilizando como método de diagnóstico las radiografías panorámicas, un examen clínico y modelos dentales.

Los resultados obtenidos fueron que los dientes que faltaban con más frecuencia eran los **segundos premolares inferiores (44,2%)**, seguidos por los incisivos laterales inferiores (36,6%), y los segundos premolares superiores (34,0%)(66).

Ajami, Shabzendedar y Mehrjerdian investigaron mediante la utilización de radiografías panorámicas pertenecientes a 600 niños (351 niñas y 249 varones), con edades comprendidas entre los nueve y los 14 años.

Los resultados obtenidos fueron que los dientes más comúnmente ausentes fueron los **segundos premolares mandibulares**, los incisivos laterales superiores, el incisivo central inferior, y los segundos premolares superiores (67).

Pineda y colaboradores recogieron una muestra de 307 niños entre 6 y 11 años, se realizó una revisión manual de las Historias Clínicas de los pacientes y se utilizó el diagnóstico de la radiografía panorámica, a través del examen visual.

Los resultados obtenidos fueron que la mayor agenesia se presentaba en los **segundos premolares inferiores**, seguido de los segundos premolares superiores, después los incisivos laterales inferiores y finalmente los primeros premolares superiores (68).

## **8. CONCLUSIONES**

## 8 CONCLUSIONES

La agenesia dental que se presenta con mayor frecuencia en los pacientes con Síndrome de Down es el incisivo lateral superior y aunque es más frecuente la presencia de agenesia bilateral en Down que en el grupo control presenta mayor frecuencia de manera unilateral

En el grupo control la pieza que presenta mayor agenesia es el segundo premolar inferior y aunque no es estadísticamente significativo se observa una tendencia a la agenesia de dicha pieza.

Se observa una mayor tendencia a agenesias bilaterales en el segundo premolar tanto en el grupo control como en pacientes con Síndrome de Down, mientras que en incisivos laterales se tiende más a la agenesia de manera unilateral.

No hay diferencias entre sexos en la presencia o no de agenesias dentales ni en el de ninguna pieza concreta.

## **9. BIBLIOGRAFÍA**

## 9 BIBLIOGRAFÍA

1. Valera M. Problemas bucodentales en pediatría. Ediciones Ergon s.a. Ed 1999.
2. Kolenc-Fusé FJ. Agenesias dentarias: en busca de las alteraciones genéticas responsables de la falta de desarrollo. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2004;9: 385-395
3. Gomez de Ferraris M. E., Campos Muñoz A.. *Histología, Embriología e Ingeniería Tisular Bucodental*. Editorial Médica Panamericana Ed 2009
4. Gomez de Ferraris M. E. y col. *Odontogénesis: Histología y embriología bucodental*. Editorial Médica Panamericana Ed 2002.
5. Demirjian, A. Goldstein H. Tanner J. M.. A new system of dental age assesment. *Human Biology*. 1973.Vol. 45. 211-227
6. NykaË nen R, Espeland L, Kvaal SI, Krogstad O. . Validity of the Demirjian method for dental age estimation when applied to Norwegian children. . *Acta Odontol Scand*. 1998:238-244.
7. Tomás L.F. Tomás I. Valera - Patiño P. The accuracy of estimating chronological age from Demirjian and Nolla methods in a Portuguese and Spanish sample. *BMC Oral Health*. 2014.
8. Nolla C . M.. The Development of the permanet Teeth. *J Dent Child*. 1960.
9. Díaz-Pérez R. Echaverry - Navarrete R. A. Agensis in permanent dentition. *Rev Salud pública*. 2009:961-9
10. Morales Jiménez L.F. Puerto Martínez L. Agenesias dentarias. Opciones de tratamiento. *Gaceta dental*. 2011
11. Goncalves-Filho AJ. Moda L.B. Oliveira RP, Ribeiro AL, Pinheiro JJ, Alver-Junior SR. Prevalence of dental anomalies on panoramic radiographs in a population of the state of Pará, Brazil. *Indian J Dent Res* 2014; 25: 648-52
12. Marchena Rodríguez L., Fernández Ortega, C. M.. Etiología de las agenesias dentales. *Revista española de odontoestomatología*. 2015.
13. Nicolas Riveros R., Branco Fantela G.. Dental Agenesias: Considerations in Oral Rehabilitation and Use of Implants. *Revista Dental de Chile*. 2005.96; 22 - 27
14. Ephraim R., Rajaman T., Feroz T.M., Abraham S., Agensis of multiple primary and permanent teeth unilaterally and its possible management. *J Int Oral Health*. 2015. 7(5): 68 -70
15. Ponce-Bravo S. Pérez-Pérez G, Sánchez-Acuña G, Morales-Sánchez I, Garcés-Ortíz M. . Anodoncia no sindrónica. Estudio clínico-radiográfico. *Rev ADM*. 2004.61 (5)
16. Vieira AR. Oral clefts and syndromic forms of tooth agensis as models for genetics of isolated tooth agensis. *J Dent Res* 2003:162-5
17. Arboleda L.A. Echeverry J. Restrepo L.A. Marín M.L. Vásquez G. Gómez J.C. et al. Dental agensis. Review of the literature and report of two cases. *Rev Fac Odontol Univ Antioq*. 2009: 47-54.
18. Nieminen P. Arte S. Tanner D. Paulin L. Alaluusua S, Thesleff I, Pirinen S. Identification of a nonsense mutation in the PAX9 gene in molar oligodontia. *Eur J Hum Genet*. 2001 9 (10): 743-6
19. Stockton D.W. Das P, Goldenberg M., D'Souza R.N., Patel P.I. Mutation of PAX9 is associated with oligodontia. *Nat Genet*. 2000. 24 (1): 18-9

20. Noor A. WC, Vitcu I., Orlic M., y col. Oligodontia Is Caused by Mutation in LTBP3, the Gene Encoding Latent TGF- $\beta$  Binding Protein 3. *Am J Hum Genet.* 2009;519-23.
21. Mogollon Tello LA. HO. Prevalence of dental anomalies in patients with cleft lip alveolus and palate treated at Institute Specialized on Children's Health. . *Odontol Sanmarquina* 2008:56-9
22. Gutierrez G.I. Valenzuela R.O. Dentition Number Alterations in Patients between 2 and 12 Years of Age with Cleft Alveolus Palate Examined at the Pediatric Dental Unit of the Regional Hospital Antofagasta. *Int J Odontostomat.* 2014:481-90.
23. Pipa Vallejo A, López-Arranz Monje E, González García M. Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica. *Av Odontostomatol.* 2006; 22
24. Medina R. Rojas M. Guevara R., Cañizales E., Jaimes V. Síndrome de Wolf-Hirschhorn: Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *Arch Venez Puer Ped* 2008;71 (3) 91-95
25. Guerrero Fernandez J. Guerrero Vazquez J. Síndrome Oro-Facial-Digital tipo 1 *Revista Web PEDIátrica.* 1999.1-2
26. Regina Moreno A. Yves Lacassie S. William's Syndrome. IX Jornadas de Pediatría Lo Baniechea. 1981.
27. Axelsson S. Bjørnland T, Kjær I., Storhaug K. Dental characteristics in Williams syndrome: a clinical and radiographic evaluation. *Acta Odontol Scand.* 2003;61.(3) 129-36
28. Wong D. Sulugodu Ramachandra S. Kumar Singh A. Dental management of patient with Williams Syndrome - A case report. *Contemp Clin Dent.* 2015 6 (3) 418-420
29. Pereira Silva N. L. Dessen M.A. Síndrome de Down: etiología, caracterização e impacto na família. *Interação em Psicologia.* 2002:167 - 76.
30. Langdom Down J. Observation on ethnic clasification of idiots. . *ClinLectRepts:London Hosp* 259-62.
31. Kaminker P. Armando R. Down syndrome. First part: clinical and genetic approach. *Arch Argent Pediatr.* 2008:249-59
32. Arregui Martinez A. Síndrome de Down: Necesidades educativas y desarrollo del lenguaje. Instituto Para el Desarrollo Curricular y la Formación del Profesorado Area de Necesidades Educativas Especiales. 1997.
33. Hall B. Mongolism newborns. . *Acta Paediatrica* 1964:154: 5-95.
34. Ferrero Oteiza ME Alonso Lotti F. Cendán Muñiz I, Roca Ortiz J, Pérez Valle A, Estévez Lloret MC. Tendencias del Síndrome de Down en Cuba. Su relación con la edad materna y tasa de fecundidad *Rev Cubana Pediatr.* 1998.70(3)
35. Allen EG Freeman S.B. Druschel C y cols. Maternal age and risk for trisomy 21 assessed by the origin of chromosome nondisjunction: a report from the Atlanta and National Down Syndrome Projects. . *Human Genetics.* 2009:125: 41-52.
36. Skotko B Cana R. Apoyo postnatal para madres de niños con síndrome de Down. *l Revista Síndrome de Down* 2004 54-71.
37. Cooley WC Graham J.M. Down syndrome: an update and review for the primary pediatrician. *Clin Pediatr.* 1991 233-53

38. Macarena Lizama C. Retamares M, Cecilia Mellado S. . Recommendations for health care of people with Down syndrome from 0 to 18 years of age. *Rev Med Chile.* 2013;80-9
39. Borrel Martínez J.M. Cuidados de salud en el adulto con síndrome de Down *Rev Esp Pediatr* 2012;448-52
40. Esteba-Castillo S. Ribas Vidal N. Baró i Dilmé M. Novell Alsina R. Healthy ageing in people with Down syndrome and dementia: the need to foster education and support programs for individuals, families and organizations. *Revista Médica Internacional sobre el Síndrome de Down* 2006;10(2):25-9
41. Benejam. B. Dementia Symptoms in Down Syndrome. *Revista Médica Internacional sobre el Síndrome de Down* 2009;13(2):18 -21.
42. Morales-Angulo C. Obeso Aguera S. González Aguado R. Manifestaciones otorrinolaringológicas del síndrome de Down. *Rev Esp Pediatr.* 2012;429-33
43. Alarcón Zamora A. Salcedo Canovas C. Trastornos ortopédicos en niños con síndrome de Down *Rev Esp Pediatr* 2012;424-8
44. Culebras Atienza E. Silvestre -Rangil J. Silvestre Donat F.J. Alteraciones odonto-estomatológicas en el niño con síndrome de Down *Rev Esp Pediatr* 2012;68 (6) 434 - 439
45. Messina L. Diagnóstico cefalométrico de los Síndromes verticales en pacientes con Síndrome de Down: Universidad Complutense de Madrid; 2013.[tesis doctoral]
46. Hennequin M. Faulks D. Veyrone J-L. y col. . Significance of oral health in persons with Down syndrome: a literature review *Dev Med Child Neurol* 1999:275-83
47. Everitt BS. *The Analysis of Contingency Tables.* Chapman & Hall Second Edition. 1992.
48. Ferrán Aranaz M. *SPSS para Windows.* 1996.
49. *SPSS I. SPSS Statistics 22.0 Command Syntax Reference.* SPSS Inc. 2013.
50. Suri S Tompson B.D. Atenafu E. Prevalence and patterns of permanent tooth agenesis in Down syndrome and their association with craniofacial morphology. . *The Angle Orthodontist.* 2011; 81:260-9
51. Reuland-Bosmaa W. Reulandb M. C. Bronkhorstc E. Phoa K. H. Patterns of tooth agenesis in patients with Down syndrome in relation to hypothyroidism and congenital heart disease: An aid for treatment planning *Am J Orthod and Dentofacial Orthop.* 2010; 137. 584-5
52. Leonelli de Moraes M. E.; Cesar de Moraes L. ; Nogara Dotto G.; Pasquali Dotto P. Roque de Araújo dos Santos L. Dental anomalies in patients with down síndrome *Braz Dent J.* 2007;18 (4) 346-50
53. Kumasaka S, Atsusi Miyagi A. Sakai N. Shindo J. Kashima I. Oligodontia: A radiographic comparison of subjects with Down syndrome and normal subjects. *Special care in Dentistry.* 1997;17(4):137 - 41.
54. Acerbi AG. De Frietas C. Cury Gallottini M. H.. Prevalence of numeric anomalies in the permanent dentition of patients with Down syndrome. . *Special care in Dentistry.* 2001;21(2):75 - 8.
55. Mestrović S.R. Rajić Z. Papić JS. Hypodontia in patients with Down's syndrome. *Coll Antropol.* 1998;2:69 - 72.

56. Andersson E. M. M. Axelsson S. Austeng M. E. Øverland B. Valen I. E. Jensen T. A. Akre H. Bilateral hypodontia is more common than unilateral hypodontia in children with Down syndrome: a prospective population-based study. *Eur J Orthod.* 2014;36(4):414 - 8.
57. Russell B. G. Kjaer I. Tooth agenesis in Down syndrome. *Am J Med Genet.* 1995;55(4):466 - 71.
58. Shapira J. Chaushu S. Becker A.. Prevalence of Tooth Transposition, Third Molar Agensis, and Maxillary Canine Impaction in Individuals with Down Syndrome. *The Angle Orthodontist.* 2000;70(4):290 - 6.
59. Bozga A. Stanciu R.P. Mănuș D.. A study of prevalence and distribution of tooth agenesis. *J Med Life.* 2014;7(4):551 - 4.
60. Ceyhan D. Kirzioglu Z. Calapoglu N. S. Mutations in the MSX1 gene in Turkish children with non-syndromic tooth agenesis and other dental anomalies *Indian Journal of Dentistry.* 2014;5(4):172 -82.
61. Hashim H. A. Al-Said S.. The prevalence and distribution of hypodontia in a sample of Qatari patients. *Journal of orthodontic Science.* 2016;5(1):1 - 6.
62. Feras H. Al Jawad A. Al Yafei H. Al Sheeb M. Al Emadi B. Al hashimi N.. Hypodontia prevalence and distribution pattern in a group of Qatari orthodontic and pediatric patients: A retrospective study. *Eur J Dent.* 2015;9(2):267 - 71.
63. Lochib S. Indushekar K.R. Gupta Saraf B. Sheoran N. Sardana D. Occlusal characteristics and prevalence of associated dental anomalies in the primary dentition. *J Epidemiol Glob Health.* 2015.5 (2). 151-7
64. Zhang J. Liu, H C. Lyu X. Shen G. H. Deng X. X. Li W. R. Zhang X. X. Hang H. L.. Prevalence of Tooth Agensis in Adolescent Chinese Populations with or without Orthodontics. *Chin J Dent Res.* 2015;18:59 - 65.
65. Amini F. Rakhshan V. Babaei P.. Prevalence and pattern of hypodontia in the permanent dentition of 3374 Iranian orthodontic patients. *Dent Res J.* 2012;9(3):245 - 50.
66. Kim Y.H. Investigation of hypodontia as clinically related dental anomaly: prevalence and characteristics. *International Scholarly Research Network.* 2010;2011.
67. Ajami B.A. Shabzendedar M. Mehrjerdian M.. Prevalence of hypodontia in nine- to fourteen-year-old children who attended the Mashhad School of Dentistry. *Indian J Dent Res.* 2010.21(4) 549-51
68. Pineda P. Fuentes R. Sanhueza A. Prevalence of Dental Agensis in Children with Mixed Dentition of Teaching Assistant Dental Clinics at the Universidad de La Frontera. *Int. J. Morphol.* 2011;29(4):1087 - 92.

## **10. ANEXOS**

## 10 Anexos

### Resumen de procesamiento de casos

	Casos					
	Válido		Perdidos		Total	
	N	Porcentaje	N	Porcentaje	N	Porcentaje
Grupo * Sexo	138	100.0%	0	0.0%	138	100.0%
Grupo * Agenesia	138	100.0%	0	0.0%	138	100.0%
Grupo * Agenesia Incisivos laterales superiores	138	100.0%	0	0.0%	138	100.0%
Grupo * Agenesia Incisivos Tipo	138	100.0%	0	0.0%	138	100.0%
Grupo * Agenesia Premolares inferiores	138	100.0%	0	0.0%	138	100.0%
Grupo * Agenesia Premolares Tipo	138	100.0%	0	0.0%	138	100.0%
Grupo * Otras agenesias	138	100.0%	0	0.0%	138	100.0%

*(anexo 2): Resumen procesamiento de datos*

		Sexo		Total
		Hombre	Mujer	
Grupo Control	Recuento	45	41	86
	% dentro de Grupo	52.3%	47.7%	100.0%
	Residuo corregido	-.2	.2	
Down	Recuento	28	24	52
	% dentro de Grupo	53.8%	46.2%	100.0%
	Residuo corregido	.2	-.2	
Total	Recuento	73	65	138
	% dentro de Grupo	52.9%	47.1%	100.0%

(anexo 2) Tabla cruzada del grupo sexo

	Valor	Gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	.030 <sup>a</sup>	1	.862	1.000	.501
Corrección de continuidad <sup>b</sup>	.000	1	1.000		
Razón de verosimilitud	.030	1	.862	1.000	.501
Prueba exacta de Fisher				1.000	.501
N de casos válidos	138				

*(anexo2): Pruebas de Chi cuadrado*

a. 0 casillas (0.0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 24.49.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J
83	30	Control	Hombre	11	SI	NO		NO	NO	NO
84	31	Control	Hombre	8	SI	SI		Unilateral	NO	NO
85	32	Control	Hombre	8	SI	NO	NO	NO	NO	NO
86	33	Control	Hombre	10	SI	NO	NO	NO	NO	NO
87	34	Control	Hombre	8	SI	NO	NO	NO	NO	NO
88	35	Control	Hombre	9	SI	NO	NO	NO	NO	NO
89	36	Control	Hombre	8	SI	NO	NO	NO	NO	NO
90	37	Control	Hombre	9	SI	NO	NO	NO	NO	NO
91	38	Control	Hombre	9	SI	NO	NO	NO	NO	NO
92	39	Control	Hombre	9	SI	NO	NO	NO	NO	NO
93	40	Control	Hombre	9	SI	SI		Unilateral	NO	NO
94	41	Control	Hombre	12	SI	NO	NO	NO	NO	NO
95	42	Control	Hombre	11	SI	NO	NO	NO	NO	NO
96	43	Control	Hombre	9	SI	SI	NO	NO	SI	Unilateral
97	44	Control	Hombre	9	SI	NO	NO	NO	NO	NO
98	45	Control	Hombre	12	SI	NO	NO	NO	NO	NO
99	46	Control	Mujer	7	SI	NO	NO	NO	NO	NO

*Anexo 3: Tabla de recolección de datos*