

386.



ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES  
IZTACALA - U.N.A.M.

---

CARRERA DE CIRUJANO DENTISTA

“QUERUBISMO”

**T E S I S**  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
CIRUJANO DENTISTA  
P R E S E N T A :  
**JOSE MANUEL GUADALUPE SOLIS SANCHEZ**

SAN JUAN IZTACALA, MEXICO

1981



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# TESIS CON FALLA DE ORIGEN

INDICE.

PAG.

	INTRODUCCION .....	2-3
I	GENERALIDADES .....	4
	Histopatología .....	4-5
	Fisiopatología .....	5-6
	Diagnóstico .....	6-7
	A).- Radiológico .....	8
	B).- Técnicas de laboratorio .....	8-9
II	DIAGNOSTICO DIFERENCIAL .....	9
	A).- Radiografía .....	9-10
	B).- Hipertiroidismo .....	10
	C).- hiperparatiroidismo .....	10-11
	D).- Neurofibromatosis .....	11-12
	E).- Displasia fibrosa.....	12
	F).- Displasia fibrosa polioestótica .....	12-13
	G).- Displasia fibrosa monostótica .....	13
	H).- Enfermedad de CARPEY .....	13-14
III	PRONOSTICO Y TRATA ISOTO .....	14
IV	CASO CLINICO .....	14-42
V	INVESTIGACION BIBLIOGRAFICA .....	42
	A).- Lista de citas bibliográficas generada por computadora a nivel mundial .....	42-46
	B).- Visita a los principales hospitales del Dis- trito Federal .....	46-50
	CONCLUSIONES .....	50-51
	BIBLIOGRAFIA .....	52-53

## PROTOCOLO.

Anteriormente la Odontología se limitaba al reconocimiento y tratamiento de las enfermedades de los dientes y de sus secuelas directas; el odontólogo sólo se ocupaba de la reparación de éstos, la extracción sin posibilidades de curación y la reconstrucción de prótesis restaurativas.

Ahora bien sabemos que la Patología de la cavidad oral desempeña un papel muy importante en las enfermedades locales y generales por lo cual todo Cirujano Dentista debe conocer al máximo lo concerniente a la Patología Oral, ya que a medida que se van conociendo y entendiendo las enfermedades se puede establecer el diagnóstico y tratamiento adecuado.

Además de que la Patología Oral es de suma importancia ya sea por sus diferentes aspectos y etapas las cuales deben ser observadas y estudiadas con mayor detenimiento, sobre todo los padecimientos poco comunes.

El objetivo de este trabajo es hacer hincapié en una de las enfermedades poco comunes, sobre todo de origen congénito, EL QUERUBISMO, se le conoce también como enfermedad fibrosa familiar de los maxilares, displasia fibrosa familiar, es una anomalía genética del hueso que se localiza en el maxilar superior e inferior, además de otras estructuras óseas. Predomina más en el sexo masculino, se presenta al nacimiento o después entre dos y cuatro años, el hueso normal se encuentra sustituido por tejido conjuntivo, también se presenta un agrandamiento del hueso.

Este trabajo se realizará de la siguiente manera: se hará una revisión bibliográfica, iniciando con las

generalidades como son: etiología, fisiología, fisiopatología, diagnóstico, y tratamiento.

Posteriormente se expondrá un caso referente a un paciente, valorado y en tratamiento en el Hospital Peditrico del Centro Médico Nacional, al cual tengo acceso y facilidad para obtener información completa. Esto se iniciará desde que se realizó el diagnóstico, evolución, signos, síntomas, pronóstico y tratamiento.

Además se realizará una encuesta en algunos hospitales sobre la frecuencia de dicho nacimiento y así así la incidencia hasta la fecha, esto se tomará también con base en algunas revistas de reciente publicación, que serán de cinco años atrás a la fecha, finalmente se anotarán las conclusiones a las cuales se hayan llegado.

## GENERALIDADES.

El querubismo, conocido también como: Enfermedad quística multilocular familiar, displasia fibrosa familiar de los maxilares, enfermedad múltiple familiar, enfermedad fibroquística, displasia fibrosa juvenil diseminada, tumefacción fibrosa familiar de los maxilares, displasia fibrosa hereditaria de los maxilares y cara sonrojada del lactante.

**ETIOLOGÍA:** Es una anomalía genética que se localiza casi exclusivamente en el maxilar superior e inferior. Esta enfermedad es hereditaria como un carácter dominante autosómico se presenta más en el sexo masculino. Se han señalado algunos casos y en todos ellos parece seguirse una distribución familiar. Varios niños de una familia se han encontrado afectados y las generaciones subsiguientes también son alcanzadas.

**HISTOPATOLOGÍA:** La histopatología es semejante a la displasia fibrosa. Se aprecia una proliferación de tejido fibroso en el que se está formando el hueso nuevo. El examen microscópico de los ganglios alterados han revelado hiperplasia reticuloendotelial, centros germinales agrandados, fibrosis capsular y linfadenitis crónica. El tejido alterado es blando o fibroso y de color marrón rojizo. Los fibroblastos son maduros, mientras que la sustancia fundamental es pálida y escasota. Suele haber pocas células multinucleadas gigantes que tienden a formar pequeñas agregaciones dispersas irregularmente en el estroma, con tendencia a agruparse en focos, algunas veces dispuestas alrededor de los capilares. El tejido del estroma está formado por fibras de colágeno eosinófilo alrededor de los pequeños vasos sanguíneos que con

abundante numerados en el estroma.

Existe cierto grado de neoformación ósea, algunos autores han comparado una imagen a la displasia fibrosa, con la diferencia de que abundan las células gigantes del tipo de osteoclastos.

En estas lesiones también encontramos células inflamatorias diseminadas. Otras veces hay pocas células gigantes multinucleadas, y la lesión más fibrosa, suelen verse restos epiteliales de dientes en desarrollo estancados en las lesiones, y esto puede enmascarar el diagnóstico de la enfermedad primaria al sugerir una neoplasia odontogénica.

**FISIOPATOLOGIA:** No solo hay sustitución del hueso normal por tejido conjuntivo, sino también un marcado agrandamiento del hueso. La actividad va disminuyendo gradualmente de intensidad desde el tercero hasta el octavo año de vida, en cuyo momento empieza la fase de regresión, un proceso de encojimiento que continúa durante los años siguientes y durante la edad adulta.

Gradualmente se depositan sales cálcicas, pero sus patrones suelen ser irregulares y son anómalos. Hacia el décimo año de vida el exceso de crecimiento del hueso maxilar que se había alcanzado anteriormente a disminuido visiblemente, y durante los años siguientes, incluso hasta la cuarta década continúa la reducción constante de tamaño, por último los límites anatómicos del maxilar afectado pueden alcanzar un estado prácticamente indistinguiblemente normal. Los valores de la química sanguínea quedan a menudo dentro de los límites de lo normal, aunque el nivel de fosfatasa alcalina puede estar elevado durante las fases activas de la enfermedad. Las lesiones maxilares superiores son las primeras en regresar,



siendo las tumefacciones del maxilar inferior muchas veces activas todavía a la edad de veinte años. Al llegar el estado adulto es posible que existan pocos signos radiográficos de que el proceso haya afectado a los maxilares, aparte de algunas zonas dispersas de una densidad ósea algo aumentada.

El reemplazamiento fibroso de hueso desvía a los dientes desiguales del maxilar inferior muchas veces faltan los dientes permanentes en desarrollo o están deformados o sin erucción. Los terceros molares no parecen desarrollarse en individuos con este síndrome.

DIAGNOSTICO: Manifestaciones clínicas; el individuo afectado es normal al nacer, pero aparece una inflamación mandibular bilateral entre los dos y cuatro años en algunos casos han aparecido antes pero nunca antes de los diez y ocho meses de edad, algunos autores opinan que se puede presentar en el nacimiento o después.

Hay una intensa proliferación intradérmica que afecta a los maxilares en forma bilateral, ésta continúa durante el primero y el segundo año de vida borrando el modelo trabecular normal. El tamaño de los maxilares aumenta rápidamente hasta alrededor de los siete años de edad.

El niño adquiere un aspecto querubínico, especialmente si este cambio se asocia con alteración del piso de la órbita y desplazamiento hacia arriba del globo ocular y exposición de los bordes de la esclerótica, hay tumefacción simétrica indolora y progresiva de los maxilares superior e inferior la mayor de las veces firmes y duros a la palpación, hay marcada protuberancia de los carrillos y maxilares con ligero abultamiento bilateral y asimetría de la cara. ( fig. 1 ). Existe limitación de los movimientos maxilares y dificultad al hablar, deglu-

ción, masticación y respiración, el paladar puede estar difusamente agrandado, también puede haber lesiones extrabuccales en las costillas, húmero, fémur y huesos carpianos pero es muy raro. Los ganglios linfáticos submaxilares y algunas veces cervicales, pueden estar inflamados durante la fase activa. No hay manifestaciones sistémicas, aunque en un estudio y revisión excelente de MC.



Fig. 1. Obsérvese el aspecto querubínico, asimetría de cara, también existe aumento en el tamaño de maxilares y protuberancia de los carrillos.

LENDON y col. un paciente presentaba lesiones cutáneas pigmentadas como displasia fibrosa poliostótica. La dentadura primaria puede caer prematuramente y en forma espontánea ya sea desde los tres años. Los dientes permanentes suelen ser defectuosos, existe mala oclusión, ausencia de muchos y desplazamiento, falta de brote, presencia de raíces deformadas o absorbidas, agnecia den-

tal sobre todo segundo y tercer molar permanente, los dientes desiguales están desplazados a la zona de expansión.

La mucosa bucal suele estar intacta y de color normal, también puede haber infección y dolor, complicando el cuadro clínico.

**RADIOGRAFIA:** El querubismo está caracterizado por destrucción bilateral de uno o ambos maxilares, existe una notable dilatación simétrica y radiotransparencias multiloculadas nítidamente definidas, atravesadas por algunos tabiques óseos que producen un aspecto de burbujas de jabón en la vista oclusal. Generalmente este proceso se extiende desde la región molar hasta el ángulo y rama, alcanzando muchas veces a la apófisis coronoides pero no al cóndilo, marcando adelgazamiento de las laminas corticales y puede ocurrir perforación de la cortical.

Es frecuente ver muchos dientes no brotados y desplazados, algunos de los cuales aparecen como flotando en espacios de tipo quístico. Los otros huesos del cráneo y resto del esqueleto no suelen presentar cambios anormales, aunque en algunos casos se registran lesiones como costillas y huesos largos, algunas veces está alterada la sínfisis, raras veces está adelgazada como ya se dijo anteriormente e incluso puede faltar. Sin embargo la deformación perióstica del hueso nuevo no es excesiva. La región de la tuberosidad del maxilar superior y antro también puede estar invadida, pero sólo a la mandíbula, al maxilar, o bien tanto al maxilar superior como el inferior. El hueso está agrandado y deformado con zonas radiotransparentes extensas, centrales que borran los patrones trabeculares normales.

**TECNICAS DE LABORATORIO:** Para obtener un diagnóstico

co definitivo está indicado realizar una exploración bioquímica. Es importante sobre todo en los casos únicos o aislados o cuando la historia familiar es vaga o óscosa.

Los valores de los diversos elementos sanguíneos, así como para el calcio, fósforo y fosfatasa alcalina séricos suelen estar dentro de los límites normales.

**DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:** Se puede distinguir el querubismo histológicamente del granuloma de células gigantes que es fácil de distinguir por su estroma más fibroscénica, la cual a su vez tiende a diferenciarse en traofo cuinas óseas disueltas regularmente y por la escasez relativa de células gigantes en la mayoría de los casos de querubismo; la displasia fibrosa se excluye fácilmente por su estroma denso, osteoide metaplásico y formación de hueso.

**ADVERTENCIAS:** Las zonas radiotransparentes suelen tener una forma semejante a un quiste múltiple y en la práctica muchas veces se hace el diagnóstico inicial erróneo de quiste múltiple y de ameloblastoma (quiste múltilocular). Esta enfermedad es una neoplasia verdaderamente de tejido del tipo del órgano del esmalte que no se diferencia al punto de formar esmalte.

Es un tumor no funcional de crecimiento intermitente, benigno, persistente.

Sin embargo, debe recordarse que casi siempre los ameloblastomas son unilaterales y no bilaterales como ocurre en la enfermedad fibrosa familiar (querubismo). En algunos casos y sobre todo si la enfermedad aún persiste en la segunda década de la vida, en el interior de las zonas radiotransparentes se observan patrones tra beculares característicos, estas radiopacidades de forma y tamaño irregular hacen pensar en una displasia fibroscénica.

3.

En el proceso reparador continúa en la edad adulta, se observa una generalización de hueso anormalmente calcificado o esclerótico que tiene poco parecido con el patrón trabecular normal.

**HIPERTIROIDISMO:** Poco frecuente en niños, se presenta a la edad de diez y catorce años: Predomina en el sexo femenino, aumento en actividad metabólica y bocio exoftálmico, éste en ambos sexos. Las madres con hipertiroidismo dan a luz a niños con este crecimiento. No hay crecimiento de mandíbula, erupción prematura de dientes, no hay osteoporosis, sólo en la pubertad y no es muy frecuente, temblor de lengua.

Adultos: Bocio difuso, exoftalmos, adenoma de glándulas tiroideas sin exoftalmos, hiperexcitabilidad neurovascular, sudoración excesiva, pérdida de peso, aumento del apetito, inestabilidad emocional, hiperactividad, pérdida de calcio, osteoporosis del hueso de sostén del alveolo no frecuente.

**HIPERPARATIROIDISMO:** Puede ser primaria: producida por actividad exagerada de glándulas, secundaria: esta asociada a un estado generalizado (ejem: anemia renal crónica).

Clinicamente: afecta a sistema óseo, digestivo y renal, puede haber anorexia, náuseas, vómitos polidipsias, poluria, cálculos renales y lesiones óseas que pueden dar origen a dolor, fracturas patológicas y deformidades, los datos de laboratorio muestran elevación de calcio sérico, disminución de fósforo sérico, excreción urinaria de calcio y fósforo aumentado, también hay elevación de fosfatasa alcalina de suero. Es posible que exista hiperparatiroidismo químico sin lesiones óseas, cuando

to esto es así, generalmente hay descalcificación generalizada y quistes óseos.

Radiográficamente, hay disminución de la densidad ósea y cráneo, puede presentar aspecto de vidrio esmerilado o apollillado (osteitis fibrosa quística).

La mandíbula y maxilar pueden presentar el mismo tipo de lesión.

Existen áreas de descalcificación y áreas multiloculares o uniloculares. Cuando no hay lámina dura es catagónico de hiperparatiroidismo, esto ha sido punto de duda. dientes descalcificados, movilidad, membrana periodontal ensanchada. Los tumores de células gigantes de los maxilares que se desarrollan en el hiperparatiroidismo, están situados central y periféricamente.

**ACTINOMICETOSIS:** Enfermedad de RAUHLHAUPTEN. Existen lesiones en boca y maxilares, predomina en sexo femenino.

El mismo SCHERNAUN menciona la frecuencia de tumores solitarios en la lengua que se manifiestan en determinadas circunstancias bajo una forma de macroglosia o hemimacroglia; pero que pueden ser múltiples, duros y sobresalir de la superficie mucosa; la lengua puede mostrar hiperplasia papilar o puede ser escrotal.

Se pueden observar los tumores en piso de la boca, mucosa yugal y paladar los tumores solitarios generalmente son: blandos en las encías a nivel de incisivos superiores o inferiores.

Los tumores más pequeños y múltiples son más raros pueden seguir el trayecto de la rama lingual del trigémino.

En raras circunstancias los tumores pueden estar dentro del hueso mandibular o maxilar pueden observarse

... afectando especialmente en los huesos... También pueden estar afectadas las mucosas conjuntivales y orofaríngeas, con lesiones de tipo semejante a las cutáneas o de la mucosa bucal.

**DISPLASIA FIBROSA:** LICHTENSTEIN y JAYCO. Separaron la displasia fibrosa del hueso, de otras diversas lesiones óseas.

**etiología:** Desconocida; puede ser un defecto del desarrollo o detención de la formación de hueso en el estado de hueso tejido. No parece ser neoplásica ni genética, puede ser una alteración del mesénquima específico para formar hueso, puede ser respuesta exagerada de los osteoclastos a estímulos desconocidos.

La displasia fibrosa se puede clasificar en:

**DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA:** Se localiza en varios huesos. Existe pigmentación melánico-cutánea puntada, precocidad sexual, pigmentación bucal.

Existen huesos alterados que son: los huesos de la cara, pélvicos, clavículas, omóplatos, fémur, tibia, peroné, húmero, radio y cúbito, metacarpianos. Hay fracturas espontáneas, hemorragia vaginal, trastornos endocrinos, hay localización bilateral en casi la mitad de los pacientes. También unilateral, dolor óseo recurrente, alargamiento de huesos largos, asintomático o acompañado de dolor, las lesiones pueden estabilizarse al cesar el crecimiento esquelético; una lesión quiescente puede activarse en el adulto.

Hay afecciones sólo en mandíbulas no en maxilares. Radiación contraindicada por sufrir cambios malignos, sin embargo puede haberlos sin radiaciones más frecuente en los huesos craneofaciales y grandes de las extremidades.

La zona afectada de maxilar inferior es preozolar no lar, los dientes tal vez no salgan y puede haber resorción de las raíces. En esta lesión puede haber dolor o no.

**DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA:** Están localizadas en el cráneo y maxilares. El maxilar superior está más afectado que el inferior.

La etiología es desconocida. Se puede deber a reacción reparativa peculiar de hueso, aparece con igual frecuencia en ambos sexos, leve predominio en mujeres, niños y adultos jóvenes que personas mayores. Puede haber sensibilidad o puede ser indolora. Es benigna, radiográficamente es unilocular. Zona radiolúcida cerca bien circunscrita, finas trabéculas óseas, irradiación contraindicada. Puede haber cambios malignos sin radiación.

**ENFERMEDAD DE GAFFEY ( hiperostosis cortical infantil ).** Se caracteriza por agrandamiento del hueso afectado y por algunos síntomas sistémicos.

**Etiología:** Desconocida; afecta a menores de seis meses.

Esta enfermedad se acompaña en algunos casos de fiebre, leucocitosis, aumento de la tasa de sedimentación, elevación de fosfatasa alcalina.

Puede afectar cualquier hueso, se localiza más en mandíbula, codo y clavícula.

Los niños que padecen la enfermedad son irritables. La tumefacción del hueso afectado aparece repentinamente y desaparece a los tres a doce meses sin curación.

Radiográficamente, hay espesamiento de la corteza y abultamiento del borde inferior de la mandíbula.

Microscópicamente; hay edema y engrosamiento del periostio, oposición de finas trabéculas óseas paralelas



no al.

El pronóstico es bueno, y el tratamiento es sintomático, se han empleado corticoides para aliviar síntomas.

**PRONOSTICO:** El pronóstico de la enfermedad fibrosa familiar de los maxilares suele ser bueno. En algunos casos raros se ha señalado la transformación maligna.

También se ha producido la muerte en aquellos casos en que el desarrollo de la enfermedad impide las funciones vitales.

**TRATAMIENTO:** El querubismo solamente necesita tratamiento de la deformidad, se vuelve tan acentuada que interfiere de manera importante la función bucal que hace obligatoria la intervención quirúrgica, o cuando ésta es necesaria para hacer un diagnóstico por medio de análisis de los tejidos. Es enfermedad que cura espontáneamente y suele desaparecer en la pubertad. La radioterapia para esta enfermedad está decididamente contraindicada.

#### CASO CLINICO.

HOJA DE HOSPITALIZACIÓN Y CODIFICACIÓN.

NUMERO DE AFILIACION Y AGREGADO.

01-74-50 752- 3F 7604.

RAMIREZ LOPEZ FARIA DEL CARMEN.

UNIDAD DE PROCEDENCIA. 05011524.

UNIDAD TRATADA. 09010412.

FECHA DE INGRESO. 100479.

1.- ENVIADO PROGRAMADO. 1.

2.- ENVIADO URGENCIAS.

3.- URGENCIAS DIRECTO.

ZST. ESP. 01. CODIFICACION. 05206.

DIAGNOSTICOS FINALES.

1.- Inclusión de incisivos centrales inferiores temporales y permanentes.

2.- Probable querubismo.

**INTERVENCIONES QUIRURGICAS.**

1.- Odontectomías por disección y curetaje de cavidad quística. CODIFICACION. 993.

**COMPLICACIONES INTRAHOSPITALARIAS.**

1.- Ninguna.

**MOTIVO DE ALTA.**

0.- Curación.

1.- Abandono tratamiento.

2.- Voluntario.

3.- Traslado.

4.- No aserita tratamiento.

5.- Mejoría.

6.- Defunción sin autopsia.

7.- Defunción con autopsia.

8.- Diferido.

FECHA DE ALTA: 11-V-79.

SERVICIO. 82.

CON PASO A : Consulta externa.

CLAVE DEL MEDICO: G = 985.

**HOJA FORTAL.**

**DIAGNOSTICO OPERACIONES & INCAPACIDADES.**

Edad: Tres años en la primera atención en el I.M.S.

3. que fue el 23 de marzo 1979.

**FECHA DIAGNOSTICOS NOSOLOGICOS Y OPERACIONES.**

4-III-79. Inclusion centrales inferiores temporales.

10:45. Hrs.

9-7-79. Odontectomías por disección y curetaje de cavidad quística de origen a determinar.

Nombre y clave del médico tratante.

Dra. GARCIA G-985.

**HISTORIA CLINICA GENERAL.**

Número de afiliación con el seguro: 70.

01-74-50 70-24. 3P 7GGR.

SEXO: FEMENINO EDAD: TRES AÑOS.

NOMBRE: LÓPEZ MARIÁ DEL CARMEN.

UNIDAD: UNIDAD HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO  
NACIONAL.

OCCUPACION:

ENC. CIVIL:

FECHA: 23-III-79.

SERVICIO: CIRUGÍA BUCODENTORAXILAR.

NOMBRE Y CLAVE DEL MÉDICO QUE ELABORÓ ESTA H.C.

DR. ALBERTO GALINDO REYES.

ANTECEDENTES: 1.- Hereditarios y familiares.

INFORMANTE: madre.

INTERROGATORIO: Indirecto.

FECHA DE NACIMIENTO: 12-I-79.

PAÑER: Impresor, escolaridad secundaria, tabaquismo  
positivo, etilismo negativo, con ingreso de 3,000.00.-  
35,000.00. aparentemente sano.

MADRE: Viva de 28 años de edad, de ocupación el hogar,  
escolaridad primaria, etilismo y tabaquismo negativo,  
aparentemente sana.

ABUELOS MATERNALES: Abuelo finado por lesiones neurológicas,  
abuela viva de 47 años de edad, aparentemente sana.

ABUELOS PATERNOS: Abuelo vivo de 48 años de edad,  
aparentemente sano, abuela de 45 años de edad, aparentemente  
sana.

HERMANOS: Dos vivos hombre y mujer de seis y cuatro  
años de edad respectivamente aparentemente sanos.

PERSONALES NO PATOLÓGICOS: Paciente de sexo femenino  
de tres años de edad, producto del tercer embarazo  
realizado por cesárea, en hospital con vigilancia médica

lloró y respiró al nacer, pesó 2.100 Kg. no recuerda cuanto midió permaneció en incubadora dos meses, ablactación a los tres meses consistiendo en somn, gelatina, verduras, papillas, huevo, frutas.

ACTUALMENTE DESAYUNA: Leche, huevos tibios, carne, frutas, verduras. Cena: Leche y pan.

DESARROLLO PSICOMOTRIZ: Andezó la cabeza a los tres meses, caminó a los once meses, habló a los catorce meses.

CONTROL DE SUS ASPIRACIONES: A los diez y ocho meses.

HIGIENE PERSONAL: Baño y cambio de ropa diario, aseo bucal: tres veces al día, casa habitación: de concreto, con dos recámaras, sala, comedor, cocina, baño, con agua y luz, drenaje, se tira diario la basura, no se ven animales.

INDICACIONES: Cuadro completo.

PERSONALES PATOLÓGICOS: Ha padecido sarampión únicamente, nada antecedentes túnicos, lústicos, quirúrgicos, no es alérgica a la penicilina.

ANTENA ACTUAL: Se trata de paciente femenino de tres años de edad remitido de su clínica de adscripción número seis con forma 4-39-0. a este servicio con diagnóstico de anodoncia parcial congénita de 71 y 01 e inclusión de órganos dentarios 31 y 41. Fig. 2. Para su valoración y tratamiento: inicia hace un año con dolor en procesos mandibulares en resión correspondiente a centrales inferiores, acude a su médico familiar y le recomienda la extracción de todos sus órganos dentarios para evitar la erupción de permanentes, no siguió las indicaciones del médico familiar y a los cuatro meses acude a consulta con su dentista quien le indica no existir problema por la ausencia de centrales inferiores Fig. 2. y

le quiere esperar hasta que cumpla tres años de edad, basándose en radiografía periapical que le fueron tomadas. Acude nuevamente a consulta dental hace aproximadamente un mes, le toman radiografías periapicales, exámenes de sangre de rutina y general de orina.

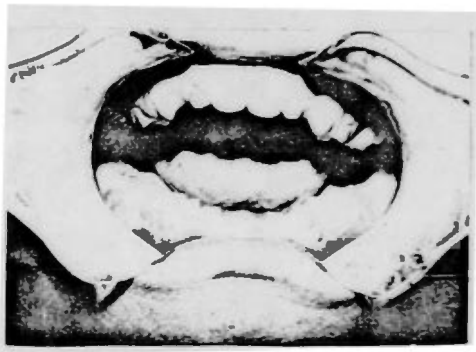


Fig. 2. Anodoncia parcial congénita correspondiente a centrales inferiores e inflamación de maxilares.

Actualmente el paciente se presenta asintomático y muestra ausencia de centrales inferiores.

APARATOS Digestivo.-----S.D.P.

Y Cardiopulmonar.-----S.D.P.

SISTEMAS Genitourinario.-----S.D.P.

Piel, mucosas y anexos.-----S.D.P.

SINTOMAS GENERALES: Ninguno.

EXAMENES PREVIOS: Radiografías periapicales 6-III-

79.

General de orina. 12-III-79.

119. FOSFATASA ALCALINA. 269.30 U/l.

112. GENERAL DE OHINA.

DENSIDAD. 1.022.

P.H. 5.

ALBUMINA.

GLUCOSA.

ACETONA.

NEGATIVO.

LEUCOPROTEINA.

H. HEMOGLOBINA. LEUCOCITOSIS. 8-10.

TRUJADA EXPLORADA: Ninguna.

DIAGNOSTICOS PREVIOS: Anodoncia parcial congénita de 71 y 81, inclusión de órganos dentarios 31 y 41.

EXPLORACION FISICA.

PESO: 11.300.Kg. PESO IDEAL: 14.000.Kg.

PESO HABITUAL: 11.000.Kg.

ESTATURA: 94. Cm. FRECUENCIA CARDIACA: 100/1'

TENSIO. ARTERIAL: 100-60. TEMPERATURA: 36.5. grados.

RESPIRACION: 26x1'.

INSPECCION GENERAL: Paciente de sexo femenino, edad aparente escocida, bien orientado en las tres esferas de la conciencia, cooperador y tranquilo sin facies características, al medicamentoso actual, bien conformado en apariencia, con marca física de complejión media.

CABEZA: Paciente normocefálico sin hundimientos ni exóstosis, con implantación de pelo de acuerdo a edad y sexo, de piel morena clara, ojos azules y pupilas isocóricas normoarreflexivas.

CAVIDAD ORAL: Labios, encías, mucosas, vacilares, paladar duro y blando, lengua y piso de boca de apariencia y coloración normales y bien hidratados.

ORGANOS DENTARIOS: Presentan caries no penetrantes

y ausencia de centrales inferiores y de los cuatro molares segundos temporales. Movimientos de apertura, lateralidad y cierre normales, oclusión clase I A.F.K. sin patología aparente.

CUELLO: Cilíndrico delgado, se palpa pulso carotídeo, con tráquea céntrica y móvil, no palpan ganglios infartados ni puntos dolorosos.

AREA CARDIACA: Con ritmos y frecuencia normales, focos cardíacos sin soplos ni fenómenos agregados.

ABDOMEN: No se exploró.

GENITALES EXT. RECTAL Y VAGINAL: No se exploraron.

EXTREMIDADES: De apariencia externa normal.

COLUNA VERTEBRAL: De apariencia externa normal.

TORAX: Camos pulmonares limpios y bien ventilados

DIAGNOSTICO: Inclusión de incisivos centrales inferiores temporales.

TRATAMIENTO: Odontectomías por disección.

PRONOSTICO: Se espera favorable para la vida y la función.

Dra. GARCIA.

Dr. GALINDO.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR. 9-IV-79. 10:40. Hrs.

Se presenta paciente del sexo femenino tres años de edad la cual tenía que ser intervenida el día de mañana bajo anestesia general para efectuar el tratamiento de odontectomías de incisivos centrales temporales inferiores por presentarse incluidos.

La paciente presenta cuadro grinal y amígdalas hipertróficas, por lo que no será posible intervenirla y llevar a cabo su intervención como había sido programada.

Se le da nueva cita para valoración pre-quirúrgica

el día 8-V-79, para ser intervenida el día 9-V-79, por haberse extraviado los resultados de laboratorio de rango, se le solicitaron de nueva intención.

Dra. GARCIA.

Dr. CANFOS.

**PREOPERATORIO.**

**303. BIOMETRIA HEPATICA.**

LINFOCITOS.	44.	BASOFILOS. 0.
KOMOCITOS.	3.	SEGMENTADOS. 49.
EOSINOFILOS.	4.	EN BANDA. 0.

310. T. SANGRADO. 1' 30"

T. PROTOBINA.

b).- Plasma 10:0. Seg. 100%.

T. TROMBOPLASTINA PARCIAL. 39' 2"

**CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR. NOTA INTERMEDIATA. 8-V-79**

Se presenta paciente de tres años de edad la cual será intervenida el día de mañana bajo anestesia general, para efectuar tratamiento de odontectomías de incisivos centrales inferiores por presentarlos incluidos.

La paciente se encuentra en buenas condiciones generales de salud, campos pulmonares limpios y bien ventilados, ruidos cardiacos dentro de la normalidad, al igual que los resultados de laboratorio.

La paciente se encuentra normotérmica, por todo lo anterior pasa a ser hospitalizada para ser intervenida el día de mañana.

- 1.- Pasar a hospitalizarse.
- 2.- Avisar al servicio de anestesia y seguir sus indicaciones.
- 3.- Canalizar vena con solución glucosada al 5 % . 250. ml.
- 4.- Dieta normal 1,500 calorías en tres tomas.



- 5.- Ayuno a partir de las 22 Hrs.
- 6.- Bajarla al quirófano en cuanto se le solicite.
- 7.- Puede deambular.
- 8.- Cuidados generales de enfermería.

Dra. GARCIA.

Lr. CAMPOS.

VALORACION PRE-ANESTESICA. 8-V-79. 17:30. Hrs.

Femenino de tres años de edad con diagnóstico de inclusión de incisivos centrales, programado para odontoc-  
tomía.

Se niegan antecedentes MF de interés. Niegan aler-  
gias, asma, convulsiones, transicionales, quirúrgicos y  
otros de interés.

Se encuentra con buena coloración, bien hidratada,  
con aumento importante del volumen suc-maxilar en donde  
se palpaban adenomegalias no dolorosas, amígdalas con hi-  
peremia e hipertrofia discreta afebril, cardiopulmonar  
sin datos de compromiso.

Laboratorio: nb Lr, o; HT 037.1, coagulación normal  
S6U RAQ 1-III AS.

- 1.- Ayuno a partir de las 0.00. Hrs. de hoy.
- 2.- MidP 1.c. wa. de atropina 0.1. mg. 1 l.
- 3.- Canalizar vena con solución glucosada 5% 250.ccl  
antes de pasar a quirófano.

Lr. ORTEGA.

CIRUGIA SUCODENTOMAXILAR. 8-V-79. 17:30. Hrs.

Se pasa visita a María del Carmen paciente de tres  
años de edad la cual se encuentra en buenas condiciones  
de salud, normotérmica, con ingestas y excretas norma-  
les, signos vitales normales y ya fué valorada por el  
servicio de anestesia.

Dra. GUTIERREZ.

AUTORIZACION SOLICITUD Y REGISTRO DE OPERACIONES  
QUIRURGICA.

SERVICIO: CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

FECHA DE SOLICITUD. 8-V-79.

FECHA SOLICITADA. 9-V-79.

HORA DESDEADA. 10:00. Hrs.

SEXO: FEMENINO. EDAD: 3 años.

NOMBRE: MARIA DEL CARMEN.

NOMBRE Y CLAVE DEL MEDICO CIRUJANO: Dra. GARCIA.

SOLICITUD DE OPERACION.

Diagnóstico pre-operatorio: Inclusión de incisivos  
centrales inferiores temporales.

OPERACION PROYECTADA: Odontectomías por disección.  
ELECTIVA. ( X ).

AYUDANTES: DR. CARLOS ALBORÉS.

DESCRIPCION DE TECNICA.

- 1.- Hallazgos operatorios.
- 2.- Complicaciones transoperatorias.
- 3.- Observaciones.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR. 9-V-79. 12:45. Hrs.

NOTA OPERATORIA.

Bajo anestesia general mediante intubación naso traqueal, asepsia de la cavidad oral y de las regiones peri bucales, colocación de los campos de manera habitual, se efectúa intervención quirúrgica programada, primeramente se inciden tejidos a nivel de fondo de saco labial inferior, se levantó el colgajo mucoperiostio, se encontró destrucción de la tabla ósea externa a nivel de los incisivos centrales inferiores, se retiran los gérmenes de incisivos centrales inferiores, los cuales se encontraron dentro de una cavidad quística, la cual abarcaba desde incisivo lateral inferior de un lado, al mismo órgano

dentario del lado contrario y destruía tabla ósea lin—  
gual, de esa cavidad se legaron fragmentos de tejido,  
de aspecto nixomatoso, de coloración acerlada y blandos,  
los cuales se colocan en depósitos para enviarse a Anato—  
mía Patológica. La cavidad es perfectamente legrada y la  
vada con solución, por último la herida se sutura con  
catgut 000 en puntos aislados. El paciente se retira en  
condiciones de salud, a cargo del servicio de anestesia.

NOTA: Debido a que el paciente, cuando se encontra—  
va consciente no se le pudo efectuar exploración satie—  
factorie de la cavidad oral, al momento de efectuar ésta  
bajo anestesia, se observan y se palpán aumentos de volu—  
men a nivel de ramas ascendentes de mandíbula en ambos  
lados, de consistencia ósea, con la mucosa que los cubre  
del mismo color de la mucosa normal subyacente, también  
se encuentra aumento de volumen a nivel de molares supe—  
riores de las mismas condiciones descritas en mandíbula.

#### INDICACIONES.

- 1.- Pasa a recuperación.
- 2.- Vigilar signos vitales.
- 3.- Aspirar secreciones orales.
- 4.- Continúa con venoclisis solución glucosada 250.  
ml. al 5% hasta que tolere dieta líquida.
- 5.- Dieta líquida en cuanto tolere de 1,500. calo—  
rías en tres tomas.
- 6.- Aplicación de hielo en labio inferior por inter—  
valos de 20. min.
- 7.- Dimetil pirazolona sulfoxilada 0.5. mg. 1.M. en  
caso de dolor.
- 8.- Cuidados generales, fragmentos al servicio de  
Anatomía Patológica.

NOTA POST-ANESTÉSICA.

Se practicó anestesia general de sistema, se realizó inducción con tiobental 150. mg. y se relajó con succinilina 15. mg. se intubó por nariz derecha con sonda Hevert 22 sin accidentes.

Se mantuvo con Halotane,  $N_2O$  y  $O_2$  a dosis variables se mantuvo con signos estables emerge por lisis y se extuba previa aspiración de secreciones, sin accidentes para la recuperación en buenas condiciones despierto, reactivo y con ventilación espontánea.

ACTAS: Se palpan ganglios en cuello.

1.- Vigilar signos vitales.

T.- Cirugía. 35. min.

T.- Anestesia. 1.00. hora.

Líquidos: Dextrosa. 5% 200. ml.

DRA. SALGADO.

ORTEGA.

NOTA DE ALTA DE RECUPERACION. 9-V-79.

Paciente consciente totalmente recuperado desde el punto de vista anestésico, signos estables, cardiopulmonario normal.

1.- Pasa a su piso.

2.- Ordenes de su servicio.

DRA. SALGADO.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR. NOTA DE GUARDIA. 9-V-79.

Se le pasa vital al paciente del sexo femenino, se encuentra en buenas condiciones de salud generales y locales, narcotizada y consciente. Intracoralmente la herida sin huellas de sangrado activo, y los puntos de sutura en su sitio. La paciente continuará hospitalizada para efectuarle estudios el próximo viernes, éstos constarán de radiografías P.A. de mandíbula, laterales oblicuas de mandíbula y water, para las cuales las solicito

des son anexadas para que se soliciten el viernes.

Dr. CAMPOS.

INFORME DEL DPTO. DE ANATOMIA PATOLOGICA.

DATOS CLINICOS. 9-V-79.

DESCRIPCION DE LOS CARACTERES MACROSCOPICOS.

Se reciben múltiples fragmentos de tejido color café claro de consistencia firme, además dos especímenes que corresponden a hueso ( dientes ) los fragmentos son irregulares y se incluye una porción de ellos en una cápsula.

DESCRIPCION DE LOS CARACTERES MICROSCOPICOS.

En las preparaciones examinadas se aprecia tejido conjuntivo muy celular, con células fusiformes y numerosas células gigantes multinucleadas así como ósea algunas degeneradas.

DIAGNOSTICO PATOLOGICO: La imagen histológica es compatible con osteoplasia fibrosa.

Dr. OCTAVIO ARGÜELO.

CLINICIA SUCODENTOMAXILAR.

10-V-79.

Se hace visita al paciente que cursa 20 Hrs. de postoperatorios encontrándose tranquila, en buenas condiciones generales y locales de salud cursa con temperatura de 37.6 grados C. con campos pulmonares limpios y bien ventilados, área cardiaca con ritmo y frecuencia normales a la exploración, intraoral encontramos heridas limpias, con puntos de sutura en su sitio y cumpliendo su función, no hay huellas de sangrado activo ni reciente, así como huellas de otología aguda.

INDICACIONES.

- 1.- Trasladarla a nuestro piso en cuanto sea posible.
- 2.- Controlar temperatura por medios físicos.

3.- Cambiar dieta líquida por sólida.

Dr. CAMPOS.

Dr. GALINDO.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR. VISITA DE GUARDIA. 10-V-79

Se pasa visita a María del Carmen quien se encuentra tranquila, normotérmica con signos vitales estables y secretas normales. A la exploración intrabucal se observan heridas limpias con puntos de sutura en su sitio, no hay huellas de sangrado activo o reciente.

INDICACIONES.

1.- Las mismas.

Dr. Galindo.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR. NOTA DE ALTA HOSPITALARIA  
FECHA DE ALTA HOSPITALARIA. 11-V-79.

MEDICO TRATANTE: DRA. GARCIA.

El paciente se encuentra en buenas condiciones generales y locales, campos pulmonares limpios, latidos cardiacos dentro del límite normal, herida sin huellas de sangrado activo, sutura en su sitio, presenta ligero edema de la región intervenida.

Durante el trans-operatorio se le observó a la paciente nueva patología agregada por lo que se le solicitarán exámenes radiográficos y de laboratorio para enterarnos más sobre su undecidedo.

Por todo lo anterior se decidió darle de alta hospitalaria para que acuda al servicio de radiología y laboratorio para los estudios mencionados anteriormente.

- 1.- Alta hospitalaria.
- 2.- Pasa a radiología y laboratorio.
- 3.- Dieta blanda por tres días.
- 4.- Aseo oral tres veces al día.
- 5.- Tomar fotografías.

o.- Cita el 17-V-79. a consulta.

Dra. GARCIA.

SOLICITUD DE CONSULTA.

SUBSECUENTE.

PRIMERA VEZ.

FECHA Y HORA DE CITA.

14-V-79.

EDAD: 3 5/12.

SEXO: Femenino.

DATOS CLINICOS.

Paciente femenino tres años de edad presenta aumento de volumen a nivel de las ramas ascendentes mandibulares de ambos lados y cavidad quística en la región anterior, por lo que se solicitan las siguientes radiografías.

1.- P.A. de mandíbula.

2.- Laterales oblicuas de mandíbula izquierda, derecha.

3.- Watter.

Dra. GARCIA.

INFORME.

14-V-79.

MANDIBULA.

Lamentablemente los estudios no son adecuados como quisiéramos pero es muy evidente la alteración estructural de toda la mandíbula y está dada por múltiples zonas de tipo quístico. Algunas de aspecto expansivo, pero con la cortical íntegra ( Fig. 3 ). consecuentemente hay alteración en los dientes, los cuales observamos disminuidos en número y en posición craneal.

Creemos que el caso puede tratarse de una displasia fibrosa pero otras entidades como reticulocandotelirosis, deben investigarse.

Dr. DE LA BARRERA.

SOLICITUD DE CONSULTA.

SUBSECUENTE.

PRIMERA VEZ.

1952: 3/16.

SEXO: Femenino.

C.I. 0114008.

paciente del sexo femenino tres años de edad, la



Fig. 3. Alteración prácticamente de toda la mandíbula y maxilar, zonas múltiples de tipo quístico.



cual presenta aumentos de volumen en las regiones correspondientes a ramas ascendentes de la mandíbula y región de molares en maxilar superior por la región vestibular.

Se le fue practicada biopsia reportada por el servicio de Anatomía Patológica como displasia fibrosa.

Dra. GARCÍA.

#### INFORME.

#### MANDIBULA.

No contamos en este momento con el expediente radiológico pero tenemos la impresión de haber visto este caso brevemente y reportamos zonas quísticas de aspecto expansivo que involucran prácticamente toda la mandíbula y aparentemente maxilar superior. ( Fig. 4 ). La impresión radiológica desde un principio fue de una displasia fibrosa.

Dr. LA SARRA.

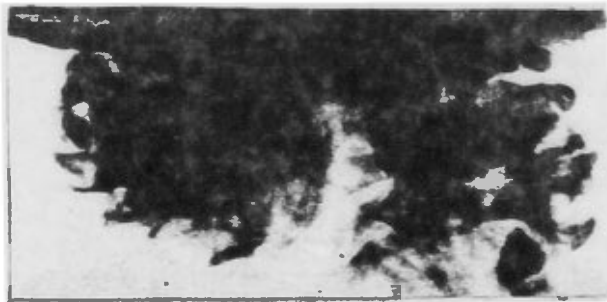


Fig. 4 . Zonas quísticas de aspecto expansivo involucran toda la mandíbula.

CIRUGIA BUCODENTOFARINGEA, HOJA DE HISTORIA.

Se presenta María del Carmen a revisión por presentar probable querubismo ( displasia fibrosa familiar ).

Los resultados de los fragmentos al servicio de Patología nos confirman en diagnóstico por lo que estamos enterados, este padecimiento se transmite por lo que se le solicitará interconsulta al servicio de Genética para que se estudie su árbol genealógico.

Intraoralmente la herida se encuentra en perfectas condiciones de cicatrización y sin huellas de infección. Los aumentos de volumen referidos en las regiones mandibulares corresponden a las ramas ascendentes y se encuentran en las mismas condiciones.

La paciente aún no se le ha tomado radiografía ortopantomográfica. Se le solicitarán radiografías P.A. de cráneo, P.A de mandíbula y laterales oblicuas de mandíbula.

DR. GARCIA.

SOLICITUD DE CONSULTA.

SUBSECUENTE.

PRIMERA VEZ.

FECHA Y HORA DE CITA. 4-VI-79.

SERVICIO: GENÉTICA.

DATOS CLINICOS.

Esta paciente es enviada a nuestra consulta con diagnóstico de querubismo ( displasia fibrosa periostótica ) que afecta principalmente maxilar inferior ) ahora solicitamos radiografía de tibia, ya que el síndrome de CAFFEY cursa alteraciones similares en el maxilar y a este nivel ( tibia ).

Diagnóstico: Querubismo, descartar síndrome de CAFFEY ( hiperostosis cortical infantil ).

Estudios solicitados.

1.- Radiografía de tibia en A.P. y lateral.

Dr. GUIZAR.

IMPORTANTE.

22-VI-79.

Tibia derecha en A.P. y lateral, no hay datos radiológicos de hiperostosis cortical a nivel de tibia.

Dr. TORRES.

CONSULTA EXTERNA DE GENÉTICA.

4-VI-79.

EDAD: 3 5/12. TALLA: 93.5. P.C. 49. cms.

Se revisó paciente enviada por bucodentomaxilar al parecer el diagnóstico de displasia fibrosa se encuentra bien establecido en maxilares.

La entidad sigue patrón de herencia autosómico dominante. En la familia no existen otros afectados aunque la madre no recuerda los datos con exactitud motivo por lo cual en próxima cita los investigará de nuevo, aunque se ha reportado que la ausencia de datos del nacimiento en algunos de los padres no invalida la transmisión dominante. Se solicite radiografía de tibia para descartar enfermedad de CAPPZY ( hiperostosis cortical infantil ), la cual sigue patrón A/D y presenta a los PX generalizados, primordialmente tibia, áreas quísticas al igual que el querubismo en maxilares.

- 1.- Cita en 11 días.
- 2.- Radiografía de tibia.

Dr. GUIZAR.

SOLICITUD DE CONSULTA.

SUBSECUENTE.

PRIMERA VEZ.

FECHA Y HORA DE CITA.

8-VI-79.

EDAD: 3 5/12.

SEXO: Femenino

DATOS CLÍNICOS.

Paciente a la que ya se le habían tomado estudios radiográficos pero debido a lo mal que salieron y a petición misma del servicio de radiología se vuelven a solici

t.

- 1.- Radiografía P.A. de mandíbula.
- 2.- Laterales oblicuas de mandíbula derecha, izquierda.
- 3.- Watter.
- 4.- P.A. de cráneo.
- 5.- Laterales de cráneo.

Dra. GARCIA

**INFORME.**

El día cuatro de junio fueron repetidos los estudios a que se hace referencia en la nota clínica por lo tanto consideramos que ya no era necesario volverlos a solicitar. No hay cambios de relación a lo mencionado, como alteración compatible con displasia fibrosa de la mandíbula.

Dr. DE LA BARRERA

**SOLICITUD DE CONSULTA.**

SUBSCUENTA.

PRIMERA VZ.

FECHA Y HORA DE CITA.

5-VI-79.

EDAD: 3 5/12.

SEXO: femenino

SERVICIO CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

**DATOS CLINICOS.**

Aumentos de volumen en mandíbula y maxilares superiores derechos e izquierdos de etiología a determinar.

Dra. GARCIA.

**INFORME.**

**Ortopantografía.**

El caso es conocido por este departamento, continuamos observando lesión expansiva bilateral de ambos maxilares superiores con zonas de menor densidad que pueden corresponder a quistes y parecen existir algunos fragmentos dentarios flotando.

El caso radiológicamente es compatible con una displasia y con una reticuloendoteliosis en segundo.

Dr. DE LEÓN.

#### CIRUGIA MUCODENTOMAXILAR.

Se le dan al paciente nuevas órdenes para que se le repitan las radiografías que salieron mal así como nueva orden para ortodontografía. Se da cita después de la cita de genética para saber los resultados de sus estudios

Dra. GARCIA.

Dr. BARRERA

#### CONSULTA EXTERNA DE GENÉTICA MÉDICA.

Se revisa el estudio radiográfico de la paciente en contrario únicamente la serie de quistes descritos en maxilar e inclusión de dientes, en relación con el resto de los huesos estudiados, no se puede integrar otro diagnóstico, por lo cual nos quedamos únicamente con el de displasia fibrosa. Padecimiento conocido como patrón de herencia autosómico dominante, sin embargo por el hecho de que no hay antecedentes de miembros afectados se considera que se trata de una mutación de novo en base a lo cual se ofrece asesoramiento genético.

Dr. GUILZAR.

#### GENÉTICA Y MUCODENTOMAXILAR.

20-VI-79.

Fenotípicamente la paciente presenta características de un cuadro de querubismo aunque existe reporte histopatológico de displasia fibrosa y radiológicamente también existen datos que apoyarían la displasia, sin embargo por la edad de la paciente y la ausencia de patología a otros niveles, como en cráneo, y de que las alteraciones radiológicas en mandíbula sean bilaterales; hace necesario tener una conducta de espera en cuanto a manejo de la paciente con revisiones periódicas.

Dr. G. G. G.

Dra. LL. C.

o-VII-79.

**CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.**

Acude María del Carmen a su cita para revisión y control de lesiones localizadas en maxilares superior e inferior ( querubismo ) se observa que las lesiones localizadas en maxilar superior han aumentado de volumen se solicitan estudios radiológicos.

1.- P.A. de mandíbula.

2.- Laterales oblicuas de mandíbula derecha e izquierda.

3.- Watter.

4.- P.A. de cráneo.

5.- Laterales de cráneo y ortodontorax de control.

**SOLICITUD DE CONSULTA.**

PRIMERA VEZ.

SUBSECUENTE.

FECHA Y HORA DE CITA.

2-X-79.

EDAD: 3 5/12.

SEXO: Femenino.

SERVICIO: CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

**DATOS CLINICOS.**

Paciente del sexo femenino de tres años de edad en estudio, presenta aumentos de volumen en regiones correspondientes a ramas ascendentes de la mandíbula y región de malaras en maxilar superior.

La impresión radiológica anterior fue recortada como displasia fibrosa. Las lesiones clínicamente han aumentado de volumen, se solicitan.

1.- P.A. de mandíbula.

2.- Laterales oblicuas de mandíbula derecha e izquierda.

3.- Watter.

4.- P.A. de cráneo.

5.- Laterales de cráneo.

Dra. GARCIA.

INFORME.

2-X-79.

MANDIBULA.

Efectivamente desde el punto de vista radiológico las lesiones de tipo quístico expansivas y "multinucleadas" han aumentado en comparación con estudios previos, en algunos sitios la cortical está tan adelgazada que está por romperse.

Dr. DE LA BARRERA.

CIROUGIA BUCODENTO-MAXILAR.

Acude nuevamente el paciente a revisión de lesiones faciales las cuales se observan aún en las mismas condiciones en cuanto a dimensiones de la cita anterior.

Después del recorte de radiología en el cual refieren que las lesiones líticas en maxilares están a punto de romperse, por lo que se discutirá el caso en el servicio para normar conducta a seguir, cita en 15 días.

Dra. GARCIA.

Dr. CRUZ.

CIROUGIA BUCODENTO-MAXILAR. 16-X-79. 6:30. Hrs.

Difiere cita para el jueves 18-X-79.

CIROUGIA BUCODENTO-MAXILAR. 19-X-79. 9:45. Hrs.

Paciente femenino con aparente estado general, que acude a su cita en veinte días, cita para control. La observamos en las mismas condiciones de la última cita, la madre de la paciente refiere que no ha observado cambios en la niña y se presenta asintomática.

Continuaré con citas para control. Se le indica a la madre la necesidad de extremar precauciones para evitar alguna fractura patológica.

Dra. GARCIA.

Dr. GARCIA.

CIRUGIA MUCODENTO-MAXILAR. 6-XI-79. 10:40. Hrs.

Paciente femenino con aparente buen estado de salud general que acude a cita para revisión y control observamos que las lesiones en maxilares se han hecho más avanzadas, así mismo aumentamos ganglios sub-mandibulares agrandados en ambos lados, continuará sus citas periódicas para control.

Dra. GARCIA.

Dr. CRUZ.

CIRUGIA MUCODENTO-MAXILAR. 23-XI-79. 10:15. Hrs.

No acudió a su cita.

CIRUGIA MUCODENTO-MAXILAR. 26-XI-79.

Hoy acude María del Carmen, paciente femenino de tres años de edad en aparente buen estado general.

A la dV: se observan los maxilares aparentemente igual por lo que continuará con sus citas periódicas de control.

Dra. GARCIA.

Dr. TIZNALO.

CIRUGIA MUCODENTO-MAXILAR. 7-I-80. 10:45. Hrs

Acude el paciente a consulta para control de su crecimiento ( querubismo ), aparentemente la evolución se ha estacionado, no se evidencian aumento de volumen, la paciente se refiere asintomática, se cita nuevamente en un mes para continuar con su control.

Se indican precauciones para evitar fracturas osteológicas.

Dra. GARCIA.

CIRUGIA MUCODENTO-MAXILAR. 24-I-80. 10:35.

Acude a su cita para control fotográfico. Se encuentra en las mismas condiciones de salud anteriores.



CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

21-11-80.

No se presentó a consulta.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

25-11-80. 10:00. Hrs.

Acude María del Carmen a consulta para control de querubismo, la paciente se refiere asintomática continúa aparentemente estacionario, se palpan ganglios con aumento de volumen en cadena cervical, cita a control en dos meses.

Dra. GARCIA.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

4-III-80. 10:30. Hrs.

Acude la paciente a consulta pues recibió telegrama del servicio de trabajo social para corroborar cita del 7-IV-80.

Dra. GARCIA.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR. NOTA DE CONTROL. 7-IV-80.

Acude María del Carmen a la exploración oral, se aprecian maxilares sin datos de actividad quística, y extraoralmente se aprecian mejillas voluminosas simétricas en mismas condiciones anteriores.

El día de hoy se toman fotografías intraorales y extraorales de control y se cita nuevamente para revisión.

Dra. GARCIA.

Dr. CAMPOS.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

6-V-80.

Se presenta la paciente se observa en buenas condiciones de salud generales y locales. De la impresión que el crecimiento óseo se ha estacionado tanto a nivel de mandíbula como de maxilar, continuamos controlando al paciente por lo que se le da cita en seis meses para su control.

Dr. CAMPOS.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

6-III-81.

No acudió a su cita del día 17-XI-60.

Presenta aumento de volumen bilateral de mandíbula más notorio que la vez anterior, sin embargo, el aumento de volumen a nivel de tercio medio ha disminuido considerablemente a la exploración intraoral, se observa aumento de volumen en paladar duro, en ambos lados de la línea media, sin que abarque ésta, así mismo se observan corticales externas de mandíbula notoriamente aumentadas, por lo tanto, para mantener estrecho control y vigilancia de la evolución del cuadro, solicitamos radiografías extraorales y se cita a la paciente en un mes.

Dra. GARCIA.

Dr. GALINDO.

SOLICITUD DE CONSULTA.

SUBSECUENTE.

PRIMERA VEZ.

FECHA Y HORA DE CITA.

6-IV-61.

DATOS CLINICOS.

Paciente en estudio en este servicio de: de los tres años de edad seis meses, con diagnóstico: Querubismo.

Se solicitan radiografías de control.

1.- Watters.

2.- P.A. de cráneo.

3.- Laterales de mandíbula.

INFORME.

Watters y laterales de mandíbula hay deformación de ambos maxilares con esponjosa ensanchada, con zonas de rarefacción las arcadas dentarias se encuentran en posición normal. ( Fig. 5 ).

Diagnóstico; displasia fibrosa.

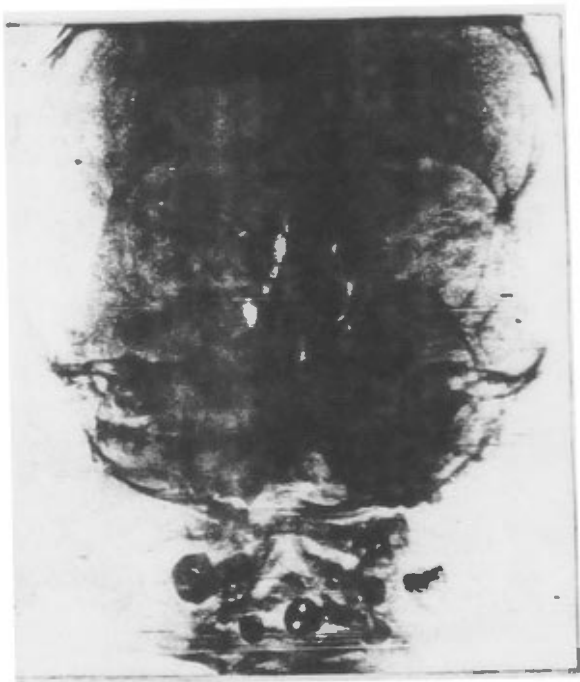
Dr. MANZANO.

MARTINEZ.

CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.

6-IV-61.

... como en el caso de ...  
... liciteno radiografías de control, se ...  
... vicio de radiología y nos informaron que se extraviaron



**Fig. 5. Deformación de ambos maxilares , las arcadas cen-  
terias se encuentran en posición normal.**

por lo que se solicitan nuevos estudios y se cita el 13-IV-51. con resultados radiológicos.

Dra. GARCIA.

**CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR.**

13-IV-51.

Acude María del Carmen a consulta con diagnóstico de querubismo, en los estudios radiológicos solicitados encontramos que la deformación del lado derecho ha remitido en forma notable, la paciente continúa asintomática, es probable que los órganos dentarios permanentes no hagan erupción normal ya que la porción radicular ha sido afectada, continúa en observación.

1.- Cita en seis meses.

Dra. GARCIA.



Fig. 6. Existe gran disminución en el aumento de volumen en maxilares después de dos años.



Fig. 7. El aspecto querubínico ha disminuido notablemente y también la asimetría de cara. comparar con Fig. 1.

#### INVESTIGACION BIBLIOGRAFICA.

#### LISTA DE CITAS BIBLIOGRAFICAS GENERADA POR NISFEROS

#### II.

CANIDS. J. 11049.

RIO MIXCOAC # 36 NOVENO PISO.

MEXICO, 12. D.F.

REPORTE DE CASOS: QUERUBISMO.

AUTOS: AMES. J.R; JOHNSON. R.P; STEVENS. S.A.

TITULO: Tomografía computarizada en cirugía maxilo-facial.

IDIOMA: Inglés.

HISTORIA MEDICA: Adolescente; adulto; radiografía

ameloblastoma; reporte de caso.

Radiografía celulitis; radiografía querubismo; cirugía de cara.

Examen; humano; enfermedades de mandíbula cirugía masculino.

Radiografía neoplasia mandibular; neoplasia maxilar

Radiografía injurias maxilofaciales; edad media.

Radiografía neurofibroma; cirugía, oral.

Tomografía, radiografía, métodos computados.

RESUMEN: La tomografía computarizada ha revolucionado el arte del diagnóstico por técnicas no invasivas. Hasta que recientemente, su uso en cirugía maxilofacial y oral ha sido limitado. Incluye principios básicos, la producción de una imagen bidimensional representando, una parte de tejido anatómicamente exacta. Los avances de la tomografía computarizada son escasos de imágenes superpuestas, conservando los detalles de tejido blando, ensanchamiento de tumores vasculares, agrandamiento selectivo de áreas de interés, la capacidad tomográfica, y las posibilidades futuras de producción de imágenes tridimensionales. Sin embargo, la presencia de alguna restauración metálica produce artefactos, que limitan el uso de la tomografía computarizada a áreas excluidas de la dentición, donde las restauraciones están presentes. La aplicación clínica en nuestra institución ha estado en uso la tomografía computarizada en el diagnóstico diferencial de infecciones, trauma mediofacial, lesiones vasculares, y lesiones que incluyen la rama mandibular y maxilar.

REVISTA: J. ORAL SURG. 1980. P: 38 ( 2 ); 145-9.

AUTOR: PETERS. J.J.

TITULO: Querubismo: Un estudio de veinte casos de

una familia.

IDIOMA: Inglés.

HISTORIA MEDICA: Adolescente; adulto; reporte de caso.

Radiografía; querubismo familiar y genético; niño; dentición, femenino; heterocigoto; humano; radiografía; mandibular; masculino; ascendencia.

RESUMEN: Un estudio que incluye veinte querubines, miembros de una familia, es presentado. El autosómico dominante paterno de herencia es confirmado, mientras la penetración es forzada en un 80%. La presentación clínica y las características son discutidas, junto con resultados histológicos que revelan las células gigantes naturales de la lesión. La dirección es conservativa, defendida con énfasis puesto sobre escape de radioterapia.

REVISTA: ORAL SURG. 1979. APRIL; 47 ( 4 ): 307-11.

AUTOR: WATMAN, J.B.

TITULO: Querubismo; un reporte de tres casos.

IDIOMA: Inglés.

HISTORIA MEDICA: Adolescente; reporte de caso.

Radiografía; querubismo familiar, patología genética. diagnóstico diferencial; femenino; humano; edad media; esclerosis.

RESUMEN: Tres casos de querubismo no recordados previamente en la literatura son descritos. Ellos eran tres miembros de una familia griega chipriota. La madre de alrededor de 49 años de edad, tenía deformidad mandibular residual; la primera hija de alrededor de 17 años de edad, tenía inflamación facial y lesiones en el nervio anterior; la segunda hija de alrededor de 14 años de edad, presentada con granuloma unilateral de células gigantes en mandíbula.

REVISTA: B.R.J. ORAL SURG. 1976. JUL; 16 ( 1 )47-56

AUTOR: ARNOTT. D.G.

TITULO: Querubismo; una presentación unilateral inicial.

IDIOMA: Inglés.

Diagnóstico; querubismo, radiografía, patología, fisiología; niño.

HISTORIA MEDICA: Reporte de caso.

Diagnóstico diferencial; humano; masculino; radiografía, panorámica.

RESUMEN: Una presentación no usual de querubismo es reportado debido a la naturaleza inicial unilateral y más tarde al ataque de ocurrencia. Se propone una clasificación para el querubismo y la dificultad en el diagnóstico de casos unilaterales es discutida.

REVISTA: B.J. ORAL SURG. 1978. JUL; 16 ( 1 ); 38-46

AUTOR: KUFFEL. R.C; HARRIGAN. J.P.

TITULO: Tratamiento de querubismo mandibular.

IDIOMA: Inglés.

HISTORIA MEDICA: Adolescente; reporte de caso; querubismo cirugía; humano masculino.

Enfermedades mandibulares, cirugía.

RESUMEN: Un caso de querubismo de la mandíbula con una historia no típica y con el ataque de la deformidad facial que se hace esperar hasta después de la pubertad ha sido reportado. El paciente fue tratado durante un período de relativa inactividad, el cual siguió a un año de crecimiento ostante activo. Las distintas deformidades faciales fueron tratadas por una combinación de curaje y remodelación el cual resultó en una apariencia no probada y eliminación de lesiones fibro-óseas de la mandíbula.



REVISTA: J. ORAL SURG. 1976. 34(6): 610-611.

AUTOR: HERRERA, H.C. ; HERRERA, E.

TITULO: Displasia fibrosa; querubismo.

IDIOMA: Español.

HISTORIA MEDICA: Reporte de caso, querubismo; niño, preescolar; humano.

REVISTA: REV. ESP. ESTOMATOL. 1977. NOV. 25(6): 419-22.

AUTOR: CALCATERRA, T.C. ; BOYSE, P.J.

TITULO: Fibroma gigante cementificado de la mandíbula.

IDIOMA: Inglés.

HISTORIA MEDICA: Adulto; reporte de caso; diagnóstico querubismo.

Diagnóstico diferencial; femenino; humano.

Diagnóstico: neoplasia mandibular familiar y genética.

Diagnóstico: tumores odontogénicos familiar y genética.

REVISTA: TRAN. A. ACAD. ORTHODONTOL OTOLOGYCOL. 1977. JAN-FEB; 64 ( 1 ): 120-3.

AUTOR: KAUSSE, RULLON, P.A.

TITULO: Lesiones de células gigantes de la mandíbula en niños: Un tiempo para circunscripción.

IDIOMA: Inglés.

HISTORIA MEDICA: Adolescente; adulto; patología diagnóstica quistes óseos; reporte de caso.

Patología diagnóstica; querubismo; niño.

Diagnóstico diferencial.

Femenino; patología diagnóstica; granuloma de células gigantes; humano.

Diagnóstico: hipertiroidismo; enfermedad iatrogénica.

CA.

Diagnóstico: enfermedad mandibular; radiografía de mandíbula; masculino cirugía operativa, efectos adversos etiología enfermedades de dientes.

Support, U.S. GOV'T, P.H.S.

REVISTA: TRANS AN. ACAD ORTHODONTOLARYGOL. JUL-AUG. 76; 62 ( 4 ); ORL 452-9

AUTOR: SCHORF. R.A; KOOP. S.H.

TITULO: Granuloma de células gigantes en maxilar.

IDIOMA: Inglés.

HISTORIA MEDICA: Adulto; anciano, patología quistes óseos, reporte de caso.

Patología: querubismo; diagnóstico diferencial: femenino

Patología: displasia fibrosa de hueso.

Radiografía patología granuloma de células gigantes maxilar.

Patología hipercaratiroidismo: masculino.

Radiografía, patología: neoplasias de maxilar.

RESUMEN: El granuloma reparativo de células gigantes fue introducido en la literatura médica por JAPPÉ en 1953, anterior a ese tiempo más autores que consideraban esta lesión como una variante de un tumor benigno de células gigantes de huesos largos, o una variante de osteitis fibrosa de células gigantes. BÉREBER y CAMM establecieron la sub-división entre el granuloma central reparativo de células gigantes raras y el epulis común periférico. En el pasado se ha puesto énfasis considerable en la importancia de la diferenciación de verdaderos tumores de células gigantes de el granuloma reparativo de células gigantes en los huesos de la mandíbula. Más autores ahora creen que los tumores de verdaderas células gi

entes no aparecen en los huesos largos, como lo en casos raros asociados con la enfermedad de Paget's del cráneo; desarrollado desde membranas, antes de cartilaginosa, la osificación puede explicarse por esto. Ambas lesiones intra-óseas periférica y central, osteomieloma paratiroides y el tejido de querubismo patológico no muestran diferencias histológicas apreciable. Estas tumefacciones son histológicamente una lesión fibronáutica proliferativa con células gigantes multinucleadas. La histopatología del tumor de células gigantes en los huesos largos es probablemente idéntica a la histopatología del granuloma reparativo de células gigantes en los huesos largos de la mandíbula. El diagnóstico del granuloma reparativo de células gigantes puede ser hecho por examen físico, historia clínica, laboratorio, radiografía, parámetros y seguimiento clínico localizados en protuberancias maxilares, es la más importante característica clínica. La protuberancia es blanda y melindola puede revelar, una elasticidad, sensación elástica donde el hueso ha sido debilitado o adelgazado. No hay signos específicos en la radiografía, la cirugía conservativa principal es secundaria e indicada para granulomas reparativos de células gigantes. La radiación no es indicada por los grandes riesgos. Los esteroides no han sido útiles cuando se han probado.

REVISTA: LARYNGOSCOPE. 1977. JUN; 87 ( 1 ); 10-7.

VISITA A LOS PRINCIPALES HOSPITALES DEL D.F.

Estudio realizado de 1977 a 1981.

CLINICA DE ESPECIALIDADES ODONTOLÓGICAS ISSSTE

"HONORATO VILLA" GUERRERO # 356 COL. SAN SIMÓN

MEXICO, 23. D.F.

Se realizó el estudio en los servicios de; Odontopa-

diatría, Ortodoncia y Cirugía, obteniendo resultados negativos del caso (querubismo).

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO.

DR. JIMENEZ Y DR. MARQUEZ COL. DOCTORES.

MEXICO, 7 D.F.

Se realizó el estudio en el servicio de bioestadística.

Sólo se reportó un caso.

registro num.

FECHA DE INGRESO.

524432.

27-1-78.

HOSPITAL GENERAL.

AV. CUAHUTEPEC Y DR. PASTEUR COL. DOCTORES.

MEXICO, 12 D.F.

Se realizó estudio del caso en el servicio de, Genética, Ooontología y Pediatría obteniendo resultados negativos.

C.M 20 DE NOVIEMBRE ISSSTE.

FELIX CUERVAS Y AV. COYOACAN COL. DEL VALLE.

MEXICO, 12 D.F.

El estudio se realizó en el servicio de, bioestadística obteniendo resultados negativos del caso.

HOSPITAL INFANTIL DIP (INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA).

CALZADA DE LOS INSURGENTES - 3700 COL. C.U.

MEXICO, 22 D.F.

Se obtuvieron datos de un caso reportado en 1979.

HOSPITAL DEL CENTRO MEDICO LA RAZA.



Algunos autores en la bibliografía médica no mencionan el Querubismo, que es una entidad poco común y no puede ser sólo esta, pueden ser muchas más, que corresponden a la Medicina general.

Vundielente sólo se reportaron, nueve casos de Querubismo ( displasia fibrosa familiar ). Se realizó un estudio a nivel hospitalario en el D.F. y sólo se reportaron tres casos; este tipo de información se obtuvo mediante la autorización de los directores de los centros hospitalarios.

Pienso que sería conveniente, la formación de una Organización o una Central a la cual se reportaran todas las enfermedades poco comunes, para un mejor estudio de éstas, como se realiza en los Estados Unidos de Norteamérica.

En el caso descrito de esta tesis ( Querubismo ), se tuvieron que realizar varios estudios al paciente durante un período de dos años aproximadamente, para poder llegar a un diagnóstico definitivo en el período evolutivo de dicho padecimiento.

**Anatomía patológica dental y bucal.**

**VSLAZQUEZ TOMAS.**

**Editorial La prensa médica mexicana.**

**México 1977.**

**Diagnóstico en patología oral.**

**N. ESCARELLI EDWARD.**

**Editorial Salvat.S.A.**

**España 1979.**

**Diagnóstico radiológico en odontología médica.**

**STAFNE GIBILESCO.**

**Editorial Interpanamericana.**

**Enfermedades de la boca.**

**GRINSPAN DAVID.**

**Editorial Mundi S.A.**

**Buenos Aires Argentina 1973.**

**Fisiopatología bucal.**

**FIECKE RICHARD A.**

**Editorial Interamericana.**

**México 1960.**

**Medicina bucal diagnóstico y tratamiento.**

**BURKET LESTER WILLIAM.**

**Editorial Interamericana.**

**México 1977.**

**Patología bucal.**

**GIUNTA JOHN.**

**Editorial Interamericana.**

**México 1978.**

**Propedeutica odontológica.**

**STANDISHPAST MITCHELL.**

**Editorial Interamericana.**

**2 Edición México 1973.**

**Patología bucal.**

**BHASKAR S.N.**

**Editorial El Ateneo.**

**2 Edición Argentina 1975.**

**Patología oral.**

**THOMA KURT HERMANN.**

**Editorial Salvat.**

**Barcelona 1973.**

**Endilogía dental.**

**WUSHRMANN ARTHUR.H.**

**Editorial Salvat editores S.A.**

**2 Edición España 1975.**

**Tratado de patología.**

**SHAFER WILLIAM.**

**Editorial Interamericana.**

**3 Edición México 1977.**