

870122

FF
2ej

Universidad Autónoma de Guadalajara

INCORPORADA A LA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

ESCUELA DE ODONTOLOGIA



TESIS CON
FALSA ORGEN

“CARACTERISTICAS CLINICAS Y RADIOGRAFICAS DEL QUERUBISMO”.

TESIS PROFESIONAL
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A
JOSE JAVIER
RAMIREZ OJEDA

Asesor: Dra. Josefina Terríquez Casillas
GUADALAJARA, JALISCO. 1986



Universidad Nacional
Autónoma de México



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 está 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.

I N D I C E .

INTRODUCCION.

CAPITULO I.- CARACTERISTICAS CLINICAS

A) Etiologia

B) Diagnóstico:

a) Clínico

b) de Laboratorio

C) Sintomatologia

D) Características clínicas extraorales

E) Características clínicas intraorales

CAPITULO II.- CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS Y ASPECTOS MICROSCOPICOS

A) Características óseas y dentarias

B) Histologia

CAPITULO III.- DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

PRONOSTICO

TRATAMIENTO

A) Tratamientos radicales y conservadores

B) Ejemplificación de un caso atípico

CAPITULO IV.- CONCLUSIONES

BIBLIOGRAFIA

I N T R O D U C C I O N .

Al término Querubismo fué creado en 1933, por W. A. Jones para denominar la obstensible deformación facial bilateral, que afectaba a cuatro hermanos que les confería un notorio aspecto de Querubín o Angelito.

En 1972 Wowern determinó su carácter hereditario, al afectar a los maxilares casi con exclusividad simétricamente, iniciándose en los primeros años de vida con tendencia posterior a estabilizarse. En 1941 Frankgenhiem la había ya descrito como Hiperostosis Simétrica familiar de los maxilares.

La indiscutible identidad anatomoclínica del Querubismo asienta sobre una base genética, referida a un gene autosómico dominante de penetración cercana al 100% en los hombres, que baja acerca de la mitad en las mujeres. La mayor parte de los casos, la historia familiar es positiva; ésto indica una influencia genética.

Se trata de una rara enfermedad en la cual el tejido oseoso normal de los maxilares es reemplazado por una exuberancia localizada que en sus etapas tempranas, es imposible distinguir histológicamente una lesión gigantocelular central de hueso.

Debido a las grandes variaciones en los hallazgos clínicos, radiográficos e histológicos, y a las diversas teorías sobre la etiología de la enfermedad. Los investigadores que considerarán que la enfermedad es una displasia han preferido nombres tales como: Enfermedad Fibrosa Familiar de la Mandíbula, Displasia Fibrosa de los Maxilares, Displasia Fibrosa Familiar, Displasia Fibrosa Hereditaria de los Maxilares, Enfermedad Quística Multilocular de los Maxilares.

Como se encuentran en la literatura excelentes revisiones de las características de la Patología, no se ha dado ningún intento por describirlas en detalle.

El aspecto del Querubismo que permanece obscuro es como -

tratar al paciente con las manifestaciones de la enfermedad.

CAPITULO I.
CARACTERISTICAS CLINICAS.

A.- ETIOLOGIA:

La causa del proceso es desconocida, pero parece ser el resultado de alguna forma de trastorno del desarrollo en la mesenquima formador de hueso.

A menudo existe una neta tendencia familiar a la herencia que puede involucrar un gene autosomico dominante, basados principalmente en la circunstancia que se localiza en los maxilares; algunos autores han procurado relacionar la enfermedad con una posible anomalía en el tejido odontogenico, pero este concepto tiene poco respaldo científico.

B.- DIAGNOSTICO:

a) CLINICO:

El diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos -- clínicos, conjuntamente con la presencia bilateral de las lesiones gigantocelulares y manifestaciones radiográficas características a nivel de los angulos mandibulares.

Un diagnóstico de certeza solo exige una biopsia por parte de un anatomopatólogo experimentado en la interpretación de lesiones óseas.

Es extremadamente raro el compromiso de huesos fuera del area facial.

b) DE LABORATORIO:

El examen de una muestra de una biopsia está indicado para que se obtenga un diagnóstico concluyente. Esto es especialmente importante en los casos únicos o aislados, o cuando la historia familiar es vaga o incierta.

Los valores de los diversos elementos sanguíneos así como

para el calcio, fósforo y fosfatasa alcalina sericos suelen estar dentro de los límites normales. Otro autor nos dice que la fosfatasa alcalina puede estar aumentada; estos mismos resultados permiten descartar el Hiperparatiroidismo.

C.- SINTOMATOLOGIA:

Se desarrolla insidiosamente sin producir síntomas aunque a veces la presión ejercida sobre un nervio pueda causar la sensación de entumecimiento en ésta región.

Un primer signo puede ser inchamiento o protrusión de los tejidos bucales.

Generalmente cuando se presenta la deformidad facial el paciente o sus padres advierten la anormalidad y consultan al médico.

PARTE MEDIA DE LA CARA:

Puede afectar maxila o al hueso malar y se extiende a los huesos nasal y etmoides, en la región posterior pueden afectarse todos los componentes del maxilar o solamente la tuberosidad, que su aumento de tamaño se traduce en reabsorción del borde anterior de la rama. Esta reabsorción compensatoria se debe a la presión - que impide cerrar completamente la boca.

HUESO MALAR:

Puede ser el asiento principal de la lesión que más tarde invade seno maxilar, la invasión de éste hueso deforma visiblemente la cara y algunas veces la deformidad de la orbita causa proptosis.

SENO MAXILAR:

Puede obliterarse completamente en los casos en que la maxila y el hueso malar están afectados. Pero la cavidad nasal no se obstruye; puede afectarse todo un lado de la parte media de la

cara o los dos lados.

APOFISIS ALVEOLAR:

En los casos que afectan a la maxila, se dilata notablemente en los lados labial y bucal; así como en el palatal; pero generalmente los dientes no se afectan y conservan su posición oclusal normal. Los pacientes desdentados sufren grandes molestias con las dentaduras artificiales, que lastiman al tejido al progresar la dilatación de la apofisis.

MANDIBULA:

Se dilata gradualmente de manera local o general, como suele ocurrir en el borde inferior o pueden afectarse las superficies interna y externa, angulos y ramas ascendentes.

RAMA Y CUELLO DEL CONDILO:

Pueden o no estar afectados.

D.- CARACTERISTICAS CLINICAS EXTRAORALES:

El Querubismo tiene un comienzo clinico muy temprano, el caso mas joven es de un niño de 14 meses, aunque normalmente las primeras manifestaciones aparecen al segundo año de vida hasta los 5 años, ya que al nacer los niños son clinicamente normales.

Pueden producirse rápida progresión del trastorno durante los años siguientes, afectando todas las áreas que acabarán incluidas y creando el cuadro clinico que varia según la anatomia afectada y la intensidad del trastorno genético.

La expansión progresiva comienza a principios de la infancia y eventualmente el crecimiento se detiene generalmente poco después de la pubertad; luego comienza una lenta regresión de la deformidad.

El agrandamiento inicial tipico, como un aumento de volumen indoloro bilateral y simetrico que interesa con mayor frecuencia

cia a la mandíbula en su parte posterior de su rama ascendente. - La deformación es dura y se incrementa con cierta rapidez hasta los 7 u 8 años.

Las ramas ascendentes mandibulares, los angulos y la zona molar vecina están por lo regular afectadas y en ocasiones la región de premolares, aún el resto del hueso con excepción de los condilos.

Los maxilares superiores muchas veces están afectados simultáneamente, originando desplazamiento de los ojos hacia arriba que dejan visible una buena parte de esclerótica y por abajo hay notables hinchazones submaxilares, ya que el tumor afecta el piso de la órbita, esto y la deformación bilateral originan una facie característica, constituyendo un signo principal, dando un aspecto de Querubín.

Otros autores señalan que la exposición de la banda de esclerótica se debe al levantamiento de la piel facial que está distendida y tensa que recubre la deformación causando de tal manera una retracción del párpado inferior.

Las lesiones del maxilar superior por lo general afectan las regiones tubositarias, suelen tener tendencia a regresar, aun que las de el inferior suelen seguir aumentando hasta los 15 años de edad.

El aspecto clínico puede variar, desde hinchazones posteriores apenas visibles de un solo maxilar hasta una expansión anterior y posterior enorme de los dos maxilares con dificultades para desempeñar las acciones de masticar, hablar, deglutir y respirar.

El aumento de volumen rápido y temprano suele disminuir con la edad de manera que viene un periodo caracterizado por cambios clínicos mínimos. Cuando la criatura llega a la pubertad, el

aspecto de la cara puede empezar a mejorar, por cuanto el crecimiento oseo normal se va desarrollando en el sentido de proporcionar las características faciales de un adulto.

En la segunda década de la lesión tiende a estabilizarse y a regresar parcialmente, con lo que la deformación se hace menos notable. Se ha descrito una corrección de la forma del hueso entre los 20 y 30 años de edad, con regresión de las lesiones del maxilar inferior, de manera que la mandíbula acaba siendo solamente un poco mayor que lo normal.

El tejido en estas zonas de rarefacción es de color blanco o pardo, y da una sensación de fibras o de granos, a veces se encuentran zonas hemorrágicas.

Piel, labios y carrillos deben examinarse en pacientes susceptibles de padecer esta enfermedad, buscando manchas pigmentadas cutáneas, éstas rara vez en lesiones oseas poco amplias y son más frecuentes en la variedad de la enfermedad que se acompaña de pubertad precoz. McLendon y Asociados encontraron un caso con dicha característica.

En algunos casos ha habido alteraciones en fémur, humero y las costillas.

Puede presentarse infección secundaria que compliquen el cuadro clínico. Otro signo inconstante es el hipertelorismo y la adenopatía regional (sub-maxilares y yugulo-carotídeas).

El Querubismo no determina cambios sistemáticos; ni compromiso alguno con la salud general.

E.- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS INTRAORALES:

El agrandamiento se manifiesta como una tumefacción en la región posterior de los maxilares. La mucosa labial suele estar intacta y de color normal aunque en ocasiones sumamente raras el

tejido gigantocelular en rápido desarrollo puede perforar el periostio y manifestarse como una tumefacción localizada de tejidos blandos. En el maxilar superior la tumefacción evoluciona y ocasiona el paladar en V o en cortina.

La mandíbula muestra aumento de volumen, que puede alcanzar las tablas internas de la región sinfisiaria, la lengua está desplazada hacia arriba, perturbando la elocución y la respiración.

No son raros los epulis y el paladar ojival; la expansión vestibulo-lingual de los procesos alveolares mandibulares limitan el espacio de la lengua, ello genera trastorno variable en la dicción.

La dentadura primaria puede caer prematuramente y en forma espontánea, ya desde los 3 años.

Maloclusión e irregularidades de la dentición acompañan frecuentemente a la afección y se deben a la ausencia de sostén óseo firme y la consiguiente pérdida prematura de los dientes deciduos.

La dentadura puede presentar malposiciones, malformaciones, inclusiones dentarias o ausencia de gérmenes.

Los dientes permanentes suelen ser defectuosos, con ausencia de algunos y falta de brote de los presentes. La ausencia de gérmenes de los dientes permanentes en esta región puede deberse a veces como causa del curetaje quirúrgico del tratamiento empleado.

CAPITULO II.

CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS Y ASPECTOS MICROSCOPICOS.

CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS:

La enfermedad fibrosa familiar puede afectar solo a la -- mandíbula, solo al maxilar superior o a ambos. En la mayor parte de los casos las lesiones quedan restringidas a las regiones mas posteriores de los maxilares, pero ocasionalmente el proceso patológico ataca a la totalidad de la mandibula o del maxilar superior. Las imagenes que dan las radiografias bucales pueden sugerir displasia fibrosa pero no permiten el diagnóstico preciso.

A.- CARACTERISTICAS OSEAS Y DENTARIAS:

El hueso es marcadamente deforme con áreas radiotransparentes extensas localizadas centralmente con obliteración de la trama trabecular normal y la destrucción o adelgazamiento de las corticales previamente existentes que inclusive pueden estar perforadas.

El hueso revela una imagen radiolucida, multilocular, la lesión radiotransparente presenta a menudo la forma de un quiste con sus bordes bien definidos, lo cual hace formular con frecuencia los diagnósticos de quiste multilocular y de ameloblastoma. Debe recordarse, sin embargo, que casi invariablemente los ameloblastomas son más a menudo unilaterales que bilaterales, como lo es la enfermedad fibrosa familiar. En las zonas multiloculares -- claras a veces son tan extensas que los tabiques de separación se vuelven raros e incompletos.

En un caso clasico de Querubismo hay imagenes radiolucidas bilaterales, múltiples, como pompas de jabón; en estadios incipientes, sin embargo puede haber una sola zona radiolucida con aspecto de pompa de jabón.

El limite entre el tejido oseó y fibroso es sumamente neto; la alternativa de alta o baja capacidad es característica de

displasia fibrosa. Las zonas de mayor opacidad suelen ser de carácter metaplasico, con hueso "Tipo Fibroso".

La afectación del maxilar superior, se ve como una rarefacción difusa de los margenes, y en la zona de la tuberosidad en contramos las radiolucideces multiloculares expansivas. Pueden ser características de exfoliación prematura de dientes anteriores o su retención o desplazamiento.

La apofisis alveolar en el maxilar superior puede estar muy dilatada, o la tuberosidad tiene una textura de vidrio molido o está moteada. El hueso malar puede estar afectado de manera semejante y el seno maxilar obliterado total o parcialmente por tejido denso radiopaco.

Las piezas dentarias retenidas parecen "flotando" en dichos espacios radiolucidos tipo quísticos, estas lesiones pueden producir migración de dientes y gérmenes dentarios, pero los dientes no se aflojan, y el paciente no tiene síntomas sistemáticos.

La lamina dura de los alveolos, queda bien definida y no se altera, cerca de las lesiones el hueso no cambia de aspecto.

Hay gran variación de radiabilidad. Si hay tejido fibroso con hueso mal calcificado, la parte afectada se hace radiotranslucida, con frecuencia se ven varios focos de carácter quístico, que presentan áreas en que el tejido fibroso a reemplazado el hueso. En algunos casos se produce gran cantidad de sustancia intercelular y puede haber osteoide parcialmente calcificado, que aumentan la densidad, se ve un aspecto moteado, si se han formado islas calcificadas de hueso maduro en el tejido fibroso translucido que sustituye al hueso normal.

En algunos casos, la enfermedad progresa hasta la segunda decada, se observan tramas trabeculares, bisarras dentro del área radiotransparente.

El tamaño y la forma irregular de las radiopacidades sugieren la displasia fibrosa cuando el proceso reparador prosigue durante la vida adulta, se ve un hueso generalizado, anormalmente calcificado o esclerótico, que escasamente se asemeja a la organización normal de trabéculas.

En el adulto, las placas multiloculares tienden a disminuir, a densificarse; son reemplazadas por placas irregulares de esclerosis; toda la parte de hueso puede hacerse muy radiopaca debido a la madurez y la calcificación.

Los otros huesos del cráneo y resto del esqueleto no suelen presentar cambios anormales, aunque en algunos casos se registraron lesiones con comitantes en otros huesos, como en las costillas y huesos largos.

B.- HISTOLOGIA:

La enfermedad fibrosa familiar por lo general se asemeja histológicamente a la displasia fibrosa.

En el Querubismo, el examen histológico del tejido extirpado presentaba una estructura acelular con células gigantes multinucleadas; el hueso periférico se había adelgazado y obliterado en algunos lugares. La parte principal consistía en células fusiformes fibroblásticas con cantidad variable de colágeno dispuesto en haces entrelazados, así como tejido más vascular como con depósitos de hemosiderina y numerosas células gigantes. Se trata de un fibroma que no permite ser atribuido a una infección individualizada.

En otros casos hay menor actividad osteolítica; pero se forman trabéculas de hueso en el denso tejido celular con un depósito intercelular de colágeno o de osteoide. El hueso sin madurar da al tejido la característica consistencia arenosa: Es un tejido relativamente estático que se ve cuando los pacientes necesitan ser operados por motivos estéticos. También suelen verse restos -

de tejidos epiteliales de dientes en desarrollo esparcidos en las lesiones, y ésto puede enmascarar el diagnóstico de la enfermedad primaria al sugerir una neoplasia odontogena. Además es muy común encontrar una banda de eusínofila perivascular peculiar de los pequeños capilares de la lesión. Existe tejido conectivo fibroso - areolar o laxo o aún fibroso hipercelular que contiene tejido - - oseoso aislado mal formado y células gigantes multinucleadas. Los - conductos vasculares evidencian condensación o formación periferica colagena.

Hammer (1969) ha hecho referencia al depósito perivascu-- lar de una proteína que caracteriza la lesión.

Otras muestras de tejido de Querubismo se ha descrito como más maduras, conteniendo mayor cantidad de tejido fibroso y colagena y menos células gigantes. El material de revestimiento perivascular eosinófilo observado alrededor de los maxilares en éstas lesiones, se ha comprobado que éra colagena; éste hecho es un dato histológico distintivo y diagnóstico. En las personas jove--nes hay rápida sustitución con reabsorción osteoclasica del hueso. El tejido es muy celular y las trabeculas de hueso viejo presen--tan lagunas recubiertas con osteoclastos.

Las lesiones del Querubismo son iguales a las del granuloma reparativo de células gigantes. Tan así es que el estudio de - preparados biópsicos, sin tener en cuenta los aspectos clínicos, no basta para distinguir una lesión de otra.

Grinspan nos dice que es injustificado incluir ésta le - sión entre las displasias fibrosas como puede leerse en algunas - publicaciones, que se trata esencialmente de tejido conjuntivo fibroso, bien maduro con focos de hueso metaplasico y nodulos calcificados cementoides.

CAPITULO III
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL, PRONOSTICO Y TRATAMIENTO

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Los rasgos clínicos radiográficos son patognomónicos -- cuando puede demostrarse una tendencia familiar, de otra forma el Querubismo se plantea con los quistes foliculares, ameloblastomas los granulomas centrales de células gigantes, las displasias fibrosas, etc.

Debe realizarse biopsia, ya que los queratoquistes múltiples o los tumores marrones del hiperparatiroidismo, podrían presentar características similares, especialmente sino puede demostrarse una tendencia familiar.

La bilateralidad del proceso en primer término y los aspectos clínicos tan particulares de la lesión y la biopsia, constituyen evidencia suficiente para el diagnóstico positivo.

PRONOSTICO:

Hay acuerdo general en que el Querubismo, aunque progresa con bastante rapidez al comienzo de la infancia, tiende a tornarse estático y muestra regresión a medida que el paciente alcanza la pubertad.

El pronóstico de la enfermedad fibrosa familiar es generalmente bueno, en virtud de que la tendencia a detenerse y regresar de la lesión.

En raros casos se ha comprobado su transformación maligna. Han ocurrido también casos mortales en los que el desarrollo de la enfermedad ha impedido las funciones vitales.

El pronóstico es mejor si el Querubismo solo afecta un maxilar, de preferencia el inferior, las lesiones del Querubismo en los maxilares superiores son más agresivas que en los inferiores, y por consideraciones anatómicas, plantean el problema más grave.

TRATAMIENTO:

Se ha repetido en la literatura que muchos casos de Querubismo se resuelven espontáneamente sin tratamiento, pero nadie ha demostrado el valor que tenga esta conducta de "esperar y ver" -- con resultados a largo plazo.

Se toma en consideración el hecho de que el proceso parece ser una anomalía de desarrollo de modo que aunque las lesiones a menudo continúan creciendo hasta la adolescencia temprana, por lo general puede esperarse que ha esta altura haya cesado una mayor expansión, cuando muchas lesiones mejoran sin algún tratamiento. Sin embargo nadie ha documentado la curación espontánea con casos de estudios prospectivos. El tratamiento señalado para el Querubismo a variado mucho, hay defensores de cada una de las siguientes medidas: Ningún tratamiento activo, extracción de dientes en las zonas afectadas, contorno quirúrgico de las lesiones dilatadas, y raspado completo.

El problema del tratamiento clínico y quirúrgico es difícil porque cada niño debe valorarse individualmente según el grado de manifestación tumoral.

A.- TRATAMIENTOS RADICALES Y CONSERVADORAS:

La idea de que el tratamiento no quirúrgico acabará logrando un adulto con cara de aspecto simétrico, evidentemente se ha basado en algunas historias familiares de un pariente con hinchazones poco precisas de maxilar cuando era niño, que finalmente "involucraron", que al llegar la vida adulta, ya no había señales de Querubismo. No se ha vigilado ninguna criatura con Querubismo típico temprano hasta la vida adulta, sin tratamiento.

Los niños del informe original de Jones inicialmente rechazaron el tratamiento, más tarde fueron operados con raspados, cuando llegaron a la segunda década de la vida, con buenos resultados estéticos. Sus lesiones maxilares progresaron uniformemente

hasta alcanzar proporciones grotescas sin tratamientos, pero lo -
vigilancia postoperatoria continua demostrando que no hubo exten-
ción de las lesiones después de los raspados, si no más bien un -
remodelado de hueso en sentido de una simetría facial normal a la
edad de 30 años.

Dechaume nos dice que el tratamiento no consiste más que
en la cirugía conservadora modelante tardía.

Hogan y Liebner han sugerido una terapia hormonal adecua-
da para inducir una pubertad prematura, con la finalidad de limi-
tar el crecimiento acelerando la etapa de la remisión espontánea.

No sabemos todavía cuál sea la conducta mejor y más fácil
y si procede la de "esperar y ver", pues se ha comprobado la pro-
gresión continua de las lesiones tumorales.

Se llegó a la conclusión de que la extracción de los dien
tes en la zona afectada constituida por un medio terapéutico con-
servador, que facilitaba el tratamiento quirúrgico posterior. Se-
gún la experiencia, la extracción de los dientes en el Querubismo
no es adecuada.

Las lesiones del Querubismo pueden poderse controlar me-
diante raspado cuidadoso de manera que los dientes permanentes, -
en particular, deben respetarse lo más posible para asegurar la -
función masticatoria futura. Si según admite Jones, el raspado da
el mismo resultado que la extracción, entonces sería preferible -
utilizar el raspado y salvar el mayor número posible de dientes,
para no acabar con una criatura desdentada con todos los proble-
mas de prótesis y psicólogos correspondientes.

Como quiera que sea, la lesión extendida descarta toda po
sibilidad de tratamiento quirúrgico con la finalidad de curar al
paciente.

Cuando el paciente pasa la pubertad, a veces se aconseja la corrección quirúrgica de los maxilares por razones estéticas, cuando el crecimiento se ha detenido.

Burket menciona que el tratamiento quirúrgico en niños es ta contraindicado, pues la cirugía puede alterar el desarrollo y el crecimiento de las zonas afectadas.

El remodelado de las hinchazones del Querubismo en los ma xilares fué utilizado, con buenos resultados por varios cirujanos cuando el tumor sigue creciendo y alcanza un punto inadmisibile -- clínico o estético, simplemente se extirpa la lesión, creando un contorno más normal esto puede resolver el problema inmediato y -- controlar las hinchazones durante los años y progresión; sin em-- bargo, en ocasiones ésta intervención quirúrgica desencadena un -- aumento de volumen rápido y fulminante de las lesiones. La mayor parte de los defensores de ésta técnica creen que los resultados son mejores utilizando el método del remodelado cuando ya a cesa-- do el crecimiento de la lesión.

También se ha empleado el raspado completo del Querubismo que ha dado buenos y malos resultados. Un informe interesante se refiere al uso de hueso autogeno, en forma de esquirlas de la -- cresta iliaca del propio paciente, para llegar a los defectos que dejó el raspado quirúrgico al enuclear las lesiones del Querubis-- mo en ambos lados del maxilar inferior de un muchacho de 10 años. El beneficio obtenido con esquirlas oseas colocadas en el defecto quirúrgico siempre ha sido discutible. Es posible que los mismos nuevos resultados se hubieran logrado sin emplear tales proporció-- nes de hueso. Las afirmaciones como "No se han observado reaccio-- nes indeseables para la cirugía ni en la infancia ni en la adole-- cencia" y "Nunca se ha registrado la recidiva o la activación del trastorno después de la intervección quirúrgica" no parecen sufi-- cientemente confirmadas para asegurar la eficacia de la cirugía. Siempre que se tome la decisión de raspar ampliamente las lesio--

nes, o simplemente remodelarlas, hay que tener presentes la posibilidad de que tal cirugía pueda agravar el tumor, susceptible de "Recidivar", con rápida perturbación de los maxilares. Diversos - investigadores han publicado casos en los cuales después de la ci rugia la evolución fué recidiva más agresiva que antes.

El empleo de radiaciones, en cualquier forma está uniformemente rechazado, por los peligros de causar Sarcoma, Osteorra-- dioneclerosis e interferencia del crecimiento oseo y el desarrollo facial de éstas criaturas.

Si las lesiones son ligeras con participación osea mínima que solo se descubra en radiografías, pueden irse vigilando y observando su relación con el crecimiento del maxilar. Las lesiones que provocan expansión inicial de la rama ascendente parecen aumentar constantemente si no se tratan.

El raspado y el remodelado siempre suelen tenerse que com binar para obtener el mejor resultado estético. La simple extirpa ción de una lesión voluminosa no da resultado.

B.- EJEMPLIFICACION DE UN CASO ATIPICO

El siguiente caso editado por Kuepper, es de interés por su historia atípica y más importante porque nos dá la oportunidad de evaluar una forma de tratamiento quirúrgico.

En Julio 18 de 1975 un muchacho de Puerto Rico de 18 años de edad bien desarrollado, vino al departamento de cirugía oral - del Hospital Bellevue por presentar tumefacción de las mejillas. El paciente inicialmente notó una tumefacción ligera de sus mejillas 4 años atrás aproximadamente. El agrandamiento progresó lentamente hasta que hace un año se presentó en la clínica, a esa ho ra la tumefacción facial bilateral, había crecido rápidamente has ta el tamaño actual. El paciente busco ayuda médica por el creci-

miento reciente de la mandíbula y la resultante deformidad estética.

El padre del paciente reportó una tumefacción similar -- cuando era niño, pero ésta desapareció sin tratamiento cuando llego a la edad adulta. Los dos hermanos del paciente no tuvieron -- evidencia clínica de Querubismo.

La historia médica del paciente no ayudaba. Su historia - quirúrgica reportó una amigdalectomía en 1970.

EXAMEN FISICO:

Los resultados de un examen extraoral mostraron agranda-- miento asimétrico considerable bilateral del 1/3 inferior de la ca ra, con la tumefacción del lado izquierdo mayor que la del lado - derecho. La tumefacción se extendía desde las áreas periaurícula- res hacia abajo a lo largo de la rama ascendente del maxilar y an teriormente hacia la región de la sifisis bilateralmente. La tume facción facial era firme a la palpación y aparentemente se atri- buía directamente al agrandamiento mandibular. Intraoralmente, ha bía una mordida abierta de canino a canino. Los pliegues mucobuca les estaban obliterados bilateralmente desde distal de los cani-- nos por la expansión de la cortical lateral de la mandíbula. La - expansión se extendía posteriormente hasta donde uno pudiera pal- parla intraoralmente e incluía a la rama mandibular. Los segundos premolares inferiores y el segundo molar inferior izquierdo ha- - bían sido extraídos por caries. No había historia de la erupción de los terceros molares y no estaban evidentes clínicamente. El - primer molar inferior izquierdo estaba muy cariado con moderado - dolor a la percusión. No había linfadenopatías cervicales. Los re sultados del examen físico estaban dentro de los límites normales

EXAMEN RADIOGRAFICO:

Las radiografías faciales del paciente mostrarán gran des

trucción del hueso mandibular que se extendía desde el proceso co-
ronoide, la hendidura sigmoidea y la región condilar del cuello -
hacia abajo y anteriormente hacia la región de los caninos mandi-
bulares bilateralmente. El aspecto de la cortical lateral del pro-
ceso coronoide, de la rama y del cuerpo de la mandíbula, estaban
expandidos lateralmente con adelgazamiento de la corteza lateral.
La arquitectura trabecular normal, estaba reemplazada por lesio-
nes multiloculares en la región. Los agujeros alveolares inferio-
res estaban recorridos hacia el borde inferior de la mandíbula. -
Los cóndilos no estaban involucrados en el proceso destructivo. -
Los terceros molares no erupcionados estaban recorridos hacia el
borde inferior de la mandíbula bilateralmente.

El hueso remanente facial y esquelético se encontraba sin
cambios patológicos. El examen radiográfico de tórax no mostró --
anormalidades significativas.

DATOS DE LABORATORIO:

El valor de la Fosfatasa Alcalina sérica estaba elevada a
25.6 U. (N: 3-4 U. King Armstrong). El resultado de otros estu- -
dios de laboratorio incluyendo Ca sérico y niveles de Fósforo, --
biometría hemática, urea nitrogenada en sangre, electrolitos séri-
cos, tiempo de Protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, y -
pruebas de función hepática estaban dentro de los límites norma--
les. El V.D.R.L. resultó negativo. El EKG mostró ritmo sinusal --
normal y ninguna desviación del eje eléctrico y estaba dentro de
los límites normales.

CURSO HOSPITALARIO:

El 24 de Julio con el paciente bajo sedación intravenosa
conciente, y anestesia local, se extrajo el primer molar inferior
izquierdo. Se hizo un colgajo grueso mucoperiostico desde el área
bucal del alveólo en la región de la extracción hasta un cm dis--
tal de la misma. Se notaron múltiples perforaciones en la corteza

ósea gris amarillenta. Un tejido suave, fibroso y café rojizo ocupaba la cavidad quística debajo del hueso. Se tomó una muestra -- del hueso cortical y del contenido quístico para examen microscópico. Los sitios de extracción y biopsia sanaron sin complicaciones y el examen radiográfico postoperatorio mostró una reconstrucción ósea normal.

Se descubrió en el examen microscópico pérdida fibrilar, tejido fibroso con células gigantes multinucleadas esparcidas al azar. Los fragmentos óseos mostraron que la lesión se había infiltrado entre el trabeculado causando que la misma se pusiera -- delgada y frágil. Los cambios patológicos en asociación con los -- hallazgos clínicos y radiográficos concordaron con el diagnóstico de Querubismo.

Durante los 5 meses siguientes, la deformidad facial no -- mostró ningún cambio. Se decidió que el lado izquierdo de la mandíbula debería ser reducido quirúrgicamente con curetaje y reconstrucción.

El 4 de Enero de 1976 el paciente se admitió en el hospital con el diagnóstico de Querubismo mandibular. Después de colocar al paciente bajo anestesia general en el quirófano, se le infiltró lidocaina al 2% con epinefrina del 1:100.000 en la mucosa oral desde el proceso coronoide inferiormente y anteriormente hasta el área bucal del canino mandibular izquierdo. Se hizo una incisión de 14 cm en la mucosa oral, desde la punta del proceso coronoide, extendiéndose inferior y anteriormente hasta el área distal del segundo premolar inferior izquierdo, después hacia los -- márgenes cervicales de los dientes remanentes en el cuadrante inferior izquierdo hasta la línea media. Se hizo una incisión vertical en la línea media y se desprendió un colgajo mucoperióstico -- para descubrir la corteza lateral mandibular gris amarillenta con sus múltiples perforaciones. Se usó un instrumento rotatorio para remover una porción de 2x2 cm de hueso avascular distal al segun-

do premolar inferior izquierdo exponiendo la cavidad quística debajo del hueso. Se retiró todo el tejido fibroso café rojizo usando cureta de toda la cavidad ósea que se extendía desde la hendidura sigmoidea hasta la región canina. Las paredes media e inferior estaban sin perforar. Se usó un fórceps de Rongeur para remover la delgada corteza lateral de la rama desde la escotadura sigmoidea hasta el ángulo y anteriormente hasta la región premolar. Después se removió la mitad lateral del borde inferior de la mandíbula de una manera similar desde la región premolar hasta el ángulo. Se extrajo el tercer molar no erupcionado con su cripta ósea en el borde inferior.

La lesión del tejido blando no estaba encapsulada, y se cureteó fácilmente de la cavidad ósea. La vascularización de la lesión fibrosa resultó en una pérdida de 1300 ml de sangre durante un periodo de 30 min. El paciente recibió 1200 ml de solución Ringer lactada y 3 unidades de sangre completa. Las paredes remanentes de la concavidad mandibular se rellenaron con tiras de esponja de gelatina absorbible sumergidas en trombina tópica, y el sitio quirúrgico se rellenó con gasa de 1 pulgada sumergida en tintura de benzoito. El apósito se extendió desde el sitio quirúrgico a través de la incisión en la mucosa. Se puso un apósito elástico de la manera de un vendaje de Barthon para que tuviera presión.

CURSO POSTOPERATORIO:

El paciente toleró bien la cirugía y la anestesia y el apósito se removió el 2do. día postoperatorio. En el 5to. día después el paciente se dio de alta en el hospital. Se revisó al paciente una semana después y se quitó el apósito intraoral.

El resultado del examen microscópico del espécimen quirúrgico coincidía con el espécimen original de la biopsia. Las radiografías mostraron un incremento de 3mm de radioopacidad en la periferia del sitio quirúrgico en la segunda semana de postoperatorio.

rio. Después de un mes, había evidencia radiográfica de reconstrucción ósea en el sitio quirúrgico en todos los bordes. No había evidencia clínica ni radiográfica de recurrencia de la lesión. Después de tres semanas de postoperatorio se vió un incremento en la apariencia facial del paciente. Su apariencia continuó mejorando durante los tres meses siguientes y el Abril, la deformidad mandibular del lado derecho fué reducida quirúrgicamente con un procedimiento similar, con una pérdida de sólo 450 ml de sangre. El curso postoperatorio no tuvo complicaciones. La evaluación clínica un año después del procedimiento en el lado izquierdo de la mandíbula, y nueve meses después de la cirugía del lado derecho de la mandíbula mostraron mejoría de la apariencia facial. El examen radiográfico periódico de ambos lados de la mandíbula ha mostrado un continuo llenado de los defectos óseos originales con hueso aparentemente normal.

RESUMEN Y CONCLUSION:

Un caso de Querubismo de la mandíbula con una historia atípica y con la instalación de deformidad facial hasta después de la pubertad ha sido reportado. El paciente fué tratado durante un periodo relativamente inactivo, al cual le siguió un año de crecimiento activo. Las distintas deformidades faciales fueron tratadas con una combinación de curetaje y reconstrucción, el cual resultó en una mejoría de la apariencia facial y en la eliminación de las lesiones osteofibrosas de la mandíbula.

CAPITULO IV
CONCLUSIONES.

La Displasia Fibrosa Familiar la encontramos mas comunmente en los infantes de 1 a 5 años de edad, teniendo peculiar afecciones por el sexo masculino y presentando una variedad de manifestaciones clinicas, tomaremos en cuenta como signo más característico de identificación, el agrandamiento bilateral en el maxilar inferior y la tracción de los parpados hacia abajo, provocada por el abultamiento óseo del maxilar superior y huesos subyacentes, dando lugar a uno de los sinonimos más conocidos de ésta lesión "Querubismo".

La enfermedad en su mayoría nos presenta ausencia de molestias, colocandola dentro de las asintomáticas, dejando las quejas sólo por razones estéticas.

El diagnóstico radiográfico no es muy preciso, pero es un complemento importante para identificar las características imágenes radiolucidas óseas de ésta lesión.

El estudio de biopsias a éstas alteraciones óseas, demuestran la gran similitud a las lesiones del granuloma reparativo de células gigantes, tomando en cuenta que cuando puede demostrarse una tendencia familiar, el diagnóstico diferencial no es necesario.

Considerando a ésta entidad patológica como una lesión rara y benigna, no por ello le restaremos importancia.

B I B L I O G R A F I A .

BORGHELLI RICARDO FCO. TEMAS DE PATOLOGIA BUCAL CLINICA

1a. Edición, Buenos Aires, Arg.

Edit. MUNDI, 1979

pp. 582

BHASKAR S.N. PATOLOGIA BUCAL

2a. Edición, Buenos Aires, Arg.

Edit. EL ATENEO, 1977

pp. 210 - 50

BURKET LESTER W. MEDICINA BUCAL.

6a. Edición, México

Edit. INTERAMERICANA, 1973

pp. 343

DECHAUME MICHEL. ESTOMATOLOGIA

1a. Edición, Barcelona, España

Edit. TORAY - MASSON, 1969

pp. 536

EVERSOLE LEWIS R. PATOLOGIA BUCAL

1a. Edición, Buenos Aires, Arg.

Edit. MEDICA - PANAMERICANA, 1983

pp. 218

GRINSPAN DAVID. ENFERMEDADES DE LA BOCA

Tomo III, 1a. Edición, Buenos Aires, Arg.

Edit. MUNDI, 1976

pp. 2185

KUEPPER ROBERT C. TRATAMIENTO DEL QUERUBISMO

Oral Surgery, Vol. 36, 1978

pp 638

LYNCH MALCOLM A. MEDICINA BUCAL

7a. Edición, México

Edit. INTERAMERICANA, 1981

pp. 561

SPOUGE J.D. PATOLOGIA BUCAL

1a. Edición, Buenos Aires, Arg.

Edit. MUNDI, 1977

pp. 361

SHAFER WILLIAM G. Y HINE MAYNARD K. TRATADO DE PATOLOGIA BUCAL

3a. Edición, México

Edit. INTERAMERICANA, 1977

pp. 647

THOMA KURT H. PATOLOGIA BUCAL.

Tomo I, 2a. Edición, México

Edit. HISPANOAMERICANA, 1959

pp. 813

ZEGARELLI EDWARD V. Y KUTSCHER AUSTIN H. DIAGNOSTICO EN PATOLOGIA ORAL

2a. Edición, México

SALVAT EDITORES, 1982

pp. 813