

84

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DISOSTOSIS
CLEIDOCRANEAL

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A N :
ENRIQUE CASTELLANOS CARRASCO
EDUARDO RODRÍGUEZ GARCÍA

TUTOR: C.D. ROCÍO GLORIA FERNÁNDEZ LÓPEZ

México, D.F.

2001



FACULTAD DE
ODONTOLOGÍA



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 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.

**AGRADECIMIENTOS DE
ENRIQUE R. CASTELLANOS CARRASCO**

GRACIAS A DIOS.

GRACIAS A MI FAMILIA.

**GRACIAS A CADA UNA DE LAS PERSONAS QUE
CONTRIBUYERON A MI CARRERA**

GRACIAS A LA U.N.A.M.

GRACIAS A LA FACULTAD DE ODONTOLOGÍA.

AGRADECIMIENTOS DE EDUARDO RODRÍGUEZ GARCÍA

GRACIAS A DIOS POR PERMITIRME CULMINAR
SATISFACTORIAMENTE MI CARRERA.

A MI MAMÁ POR HABERME DADO LA OPORTUNIDAD DE VIVIR Y SOBRE
TODO LA OPORTUNIDAD DE LLEGAR A CULMINAR UNA CARRERA ,TUS
ESFUERZOS Y SACRIFICIOS ESTÁN DANDO FRUTOS , TE QUIERO MUCHO
Y GRACIAS. POR CREER EN MI.

A MIS HERMANOS "HUGO Y NAYELLY" , AGRADEZCO
SU APOYO , DURANTE TODA MI VIDA DE ESTUDIANTE.

A ESA PERSONA TAN ESPECIAL QUE AGRADEZCO SU APOYO
Y QUE ESTUVO CONMIGO EN LAS BUENAS Y MALAS "ELIZABETH."

A MIS PRIMOS , Y A MIS TIOS
POR EL APOYO BRINDADO

A LA UNIVERSIDAD Y EN ESPECIAL A LA FACULTAD
DE ODONTOLOGÍA POR HABERME FORMADO COMO
CIRUJANO DENTISTA.

A MIS MAESTROS POR COMPARTIR SUS CONOCIMIENTOS

A TODOS MIS AMIGOS POR CONFIAR SIEMPRE EN MI Y
Y GRACIAS POR SU AMISTAD

ÍNDICE

	Pag
INTRODUCCIÓN	
1.0 SINONIMIA.	1
2.0 ANTECEDENTES HISTÓRICOS.	3
3.0 DEFINICIONES.	6
4.0 ETIOLOGÍA.	9
4.1 Generalidades de Cromosomas Humanos	9
4.2 .Generalidades de enfermedades Genéticas	10
4.3. Alteraciones Monogénicas.	11
4.4. Herencia Autosómica.	14
4.4 1. Patrones de Herencia Autosómica Dominante.	14
4.5. Etiología de Disostosis Cleidocraneal.	15
5.0 PATOGÈNIA.	17
5.1 Características Clínicas .	18
5.1.1. Cráneo.	18
5.1.2 Oídos.	20
5.1.3. Ojos.	20
5.1.4. Nariz.	21
5.1.5 Cavidad Oral.	21
a) Maxilar.	21
b) Mandíbula.	21
c) Dientes	22
d) Dentición Tardía.	25
e) Dientes Supernumerarios	27
f) Patologías Asociadas a los dientes	30

5.1.6 Cuello.	31
a) Vertebras.	31
b) Clavículas.	32
5.1.7 Tórax.	33
5.1.8 Pelvis.	33
5.1.9 Manos.	33
5.2 Características Radiográficas.	34
5.3 Características Histológicas.	35
6.0 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.	36
7.0 DIAGNÓSTICO.	37
8.0 PRONÓSTICO.	38
9.0 TRATAMIENTO.	39
9.1 Tratamiento de dientes no erupcionados por medios distintos a la extracción .	40
10 COMPLICACIONES.	42
CASO CLÍNICO	43
CONCLUSIONES.	67
GLOSARIO	68
REFERENCIAS	70

INTRODUCCIÓN

La Disostosis Cleidocraneal es un padecimiento poco común el cual esta asociado a la herencia con un patrón autosómico dominante. En la presente investigación se realiza una recopilación bibliográfica tanto de libros, como de artículos de mayor actualidad , con respecto a lo que se refiere a la alteración ya mencionada. También se presenta un caso Clínico, en el cual se describirá paso a paso lo que fue su llegada a la clínica , su historia clínica, su confirmación de el diagnóstico de acuerdo a los datos obtenidos , y la elaboración de un buen plan de tratamiento , al cual le daremos seguimiento también.

Después de haber recopilado toda la información bibliográfica, encontramos que todos coinciden en que la característica mas común de la Disostosis Cleidocraneal es la ausencia total o parcial de las clavículas , aunque también presenta muchas mas alteraciones las cuales son también características en la enfermedad, estamos hablando de hipoplasia del maxilar , puente nasal ancho , dientes supernumerarios , dientes retenidos , patologías asociadas a los dientes , como son quistes dentígeros , también defectos de las vertebras, oídos , pubis, manos y extremidades inferiores.

Al principio de la introducción mencionamos que la enfermedad es de carácter hereditario de forma autosómica dominante , por lo tanto también mencionamos algunas bases genéticas para poder entender por que la enfermedad se presenta de esta forma.

Por otra parte dentro del trabajo se encontrara desde la sinonimia , hasta características clínicas , plan de tratamiento , pronostico etc, en si todo un seguimiento de lo que es la Disostosis Cleidocraneal

En lo que seria la segunda parte del trabajo presentamos el caso clínico , en el que se describe paso a paso toda la evolución del diagnostico y del tratamiento que en este caso es quirúrgico , de el paciente

DISOSTÓSIS CLEIDOCRANEAL.

1.0 SINONÍMIA.

Dentro del contenido de este trabajo, comenzaremos por mencionar algunos de los diferentes nombres con los que se menciona o denomina a la Disostosis Cleidocraneal, a través de textos y/o artículos referentes a esta patología.

- Síndrome de Marie y Sainton (1)
- Enfermedad de Marie y Sainton (2,3,4,5)
- Disostosis Mutacional (2,1,5)
- Síndrome de Scheuthauer Marie Sainton (1,2,5)
- Craneocleidodisostosis (2,3,4)
- Displasia Cleidocraneal (2,1,6,8,9,10,11,12,13,14,15,16)
- Disostosis Cleidocraneodigital (1)
- Disostosis Cleidocraneal (1,8,9,14,17,4,18,19,20,5,7)

- Disostosis Cleidocraneopélvica (1)
- Disostosis Generalizada (1)
- Displasia Cleidofacial (1)
- Displasia Osteodental (1,14)
- Cleidocranialiasis (4)

En lo sucesivo nos referiremos a esta patología con el nombre de Disostosis Cleidocraneal, por ser el término más usado por los diferentes autores y por ser el que mejor define la localización de las principales características de esta patología, como son las clavículas (cleido) y el cráneo (craneal).

2.0 ANTECEDENTES HISTÓRICOS :

Afección descrita de manera independiente por Scheuthauer en el año de 1871, así como por Marie y Sainton en 1897, estos últimos fueron quienes propusieron la idea de referirse a esta enfermedad con el nombre de Disostosis Cleidocraneal (20)

Existen reportes de que esta displasia o estas alteraciones características de la Disostosis Cleidocraneal, se detectaron por primera vez en los restos, principalmente en el cráneo, de un hombre de Neandertal. (17,15)

Como las características más importantes de esta enfermedad, se detectaron en la clavícula y el cráneo, fue entonces cuando Marie y Sainton decidieron llamarle Disostosis Cleidocraneal (17)

Los reportes de casos clínicos de esta enfermedad, se han hecho desde que lo reportaran por primera vez, Martin en el año de 1765 y Meckel en el año de 1760 (15)

En el año de 1871, Scheuthauer, describió un Síndrome con las características típicas de la Disostosis Cleidocraneal, algunos autores, le dan el nombre de Síndrome de Scheuthauer Marie Sainton, por haber descrito junto con las definiciones de Marie y Sainton algunos signos y síntomas específicos y constantes de esta enfermedad (15)

Marie y Sainton en 1897 reportaron un caso clínico, en el cual encontraron la aparición de una combinación de aplasia o hipoplasia de una o de las dos clavículas, un desarrollo exagerado del diámetro transversal del cráneo y una osificación retardada de las fontanelas, así como las afecciones que esta enfermedad pudiera tener sobre la cavidad oral (15)

Marie y Sainton después de estudios sobre las características de la enfermedad, coincidieron en darle el nombre de Disostosis Cleidocraneal, debido a las características que involucraban a las clavículas y al cráneo de los pacientes que estudiaban (15)

Graig, reportó un Cráneo de Neandertal que presentaba los rasgos característicos de la Disostosis Cleidocraneal (5)

Martin en 1765, describió el caso clínico de un paciente que presentaba un defecto congénito de clavículas. (5)

Igualmente en el año de 1871, Schuethauer, reportó un paciente que presentaba dentro de las características que tenía, una osificación incompleta de las suturas craneales y un defecto congénito de las clavículas, característica ya clásica dentro de la Disostosis Cleidocraneal (5)

Hansen, en 1926 fue quien propuso como una causa probable de que se presentara esta enfermedad o síndrome una teoría que se refería a la presión intrauterina (5)

Bauer, en 1928, propuso como origen de la Disostosis Cleidocraneal, una teoría que hablaba de la mutación (5)

Empleando el nombre de Disostosis Cleidocraneal, fue entonces que Marie y Sainton, describieron independientemente, dentro de las características más comunes de la Disostosis Cleidocraneal, el hecho de que se presentara una combinación de aplasia o hipoplàsia de una o ambas clavículas, mencionaron también que existía un aumento del desarrollo del diámetro transversal del cráneo, una osificación retardada de las fontanelas y lo que fuera aún más importante, mencionaron la transmisión hereditaria de la Disostosis Cleidocraneal (7)

3.0 DEFINICIONES .

La Disostosis Cleidocraneal es un raro defecto en el desarrollo, heredado de una manera autosómica dominante, se presenta con defectos óseos de distintos huesos y lo más característico, es la total o parcial ausencia de clavículas, y el cierre tardío de las fontanelas, dentalmente se alteran los patrones de erupción y la presencia de múltiples dientes supernumerarios (2)

Desorden congénito en la formación del hueso con hipoplasia o agénesis de las clavículas, tórax angosto, retraso en la osificación de cráneo y fontanelas, presenta además, anomalías de tipo dental, falanges medias cortas en los dedos pulgares, maduración retardada del esqueleto, deficiencias al escuchar y en algunos casos existe retraso mental (1)

Desorden hereditario en el desarrollo óseo, caracterizado por ausencia o formación incompleta de clavículas, los pacientes tienen una apariencia facial característica y también presentan anomalías dentales (6)

Desorden importante en el desarrollo de los huesos de la línea media o bilaterales . (21)

La Disostosis Cleidocraneal es una condición que se hereda de una manera autosómica dominante que se caracteriza por una osificación retardada o incompleta de la bóveda craneana y una hipoplasia o aplasia de las clavículas, también puede ser que estén asociadas algunas otras anomalías de otros huesos (10)

La Disostosis Cleidocraneal es un desorden craneofacial, es considerada una displasia esquelética, autosómica dominante en la cual los individuos que se encuentran afectados tienen una hipoplasia o aplasia clavicular y múltiples alteraciones dentales (11)

La Disostosis Cleidocraneal se considera un desorden genético del tejido conectivo debido a una osificación anormal de huesos membranosos y cartilagosos (12)

La Disostosis Cleidocraneal es considerada un desorden hereditario en el desarrollo del hueso que es transmitido con un patrón autosómico dominante, se considera una condición hereditaria anormal caracterizada por una osificación defectuosa de los huesos craneales y por la parcial o total ausencia de una o de las dos clavículas, además, se transmite como autosómico dominante (13)

La Disostosis Cleidocraneal es un desorden craneofacial raro heredado como autosómico dominante (14)

Rara enfermedad del sistema óseo que afecta particularmente a una o ambas clavículas, los huesos craneales y el cierre tardío de las fontanelas. De causa desconocida aunque a veces tiene un carácter hereditario expresándose a través de un gene autosómico recesivo (20)

Disostosis . osificación defectuosa, considerada como un defecto de la osificación normal de los cartílagos (4)

Cleidocraneal : involucreción de clavículas y cráneo (4)

Disostosis Cleidocraneal - displasia congénita heredada, caracterizada por un retardo en la osificación de las suturas y fontanelas del cráneo, y aplasia o hipoplasia de las clavículas (4)

Disostosis Cleidocraneal, se considera como un defecto de la clavícula, osificación tardía de suturas del cráneo y una característica erupción retardada de los dientes (17)

Se considera que la Disostosis Cleidocraneal, es un trastorno hereditario, dominante o recesivo, que se caracteriza por la presencia de hipoplasia clavicular, asociada a malformaciones craneofaciales y dientes supernumerarios y dientes retenidos (18)

La Disostosis Cleidocraneal es notable por aplasia o hipoplasia de las clavículas, malformaciones craneofaciales características y la presencia de gran número de dientes supernumerarios y de dientes no erupcionados (16)

Ausencia parcial o total de las clavículas, falta o retardo en la osificación de las fontanelas, frontales y parietales son muy prominentes, pseudoprognatismo y talla baja (20)

4.0. ETIOLOGÍA

4.1 GENERALIDADES DE CROMOSOMAS HUMANOS

Los 46 cromosomas de las células somáticas humanas constituyen 23 pares . de estos , 22 son semejantes en mujeres y hombres , y se denominan autosomas . El par restante comprende los cromosomas sexuales : XX en mujeres y XY en varones .(23)

Los miembros de un par (denominados cromosomas homólogos) contienen información genética emparejada ; esto es tienen los mismos loci genéticos en la misma secuencia , aunque en cualquier locus específico pueden poseer formas idénticas o algo diferentes denominadas alelos .(23)

Un miembro de cada par de cromosomas se hereda el padre y otro de la madre .En condiciones normales , los miembros de un par de autosomas son indistinguibles microscópicamente uno del otro .(23)

En las mujeres, los cromosomas sexuales , los dos cromosomas X , resultan del mismo modo indistinguibles .En varones , sin embargo los cromosomas sexuales son diferentes .Uno es del tipo X , idéntico al de la mujer heredado de su madre y transmitido a sus hijas , el otro es el cromosoma Y , lo hereda de su padre y lo transmite a sus hijos varones .(23)

4.2 GENERALIDADES DE ENFERMEDADES GENÉTICAS.

El termino enfermedad genética se ha definido recientemente (OPS , 1984) como toda desviación del estado de salud debido total o parcialmente a la constitución genética del individuo , en el que factores ambientales pueden cumplir una función importante en la expresión y gravedad de los defectos o síntomas (24)

Actualmente se prefiere este termino y no el de enfermedad hereditaria, ya que este ultimo es mas restrictivo , y muchas enfermedades genéticas se presentan en individuos cuyos padres son sanos (24)

Existen tres tipos de enfermedades genéticas : Alteraciones monogenicas , anomalias cromosómicas, y alteraciones multifactoriales (24)

1.-ALTERACIONES MONOGÉNICAS (o enfermedades mendelianas). Como el nombre lo indica , solo un gen esta alterado , y estas condiciones se heredan en forma autosómica o ligada al sexo , dominante o recesiva, de acuerdo a las leyes de Mendel (24)

2.- ANOMALÍAS CROMOSOMICAS Se producen ya sea por que existe mucho o poco material cromosómico como en el síndrome de Down o el síndrome de Turner. Generalmente se presenta al azar en hijos de padres normales. Debe quedar establecido que existen factores de riesgo conocidos tales como la edad materna y la exposición previa a radiaciones (24)

3.- ALTERACIONES MULTIFACTORIALES . Debido a la interacción de varios genes con el medio ambiente , el cual influye en la expresión poligènica .Generalmente se produce una malformación congènita , como fisura labial con o sin paladar comprometido, dislocación congènita de la cadera y espina bifida o tambièn una enfermedad comùn en el adulto tal como la hipertensi3n , aterosclerosis y esquizofrenia (24)

Para el reconocimiento de una enfermedad genética es muy importante la historia familiar .Esta historia debe complementarse con un árbol geneal3gico el cual permite determinar algùn patr3n de herencia mendeliana (24)

4.3 ALTERACIONES MONOGÉNICAS.

Las mutaciones genéticas originan los rasgos clínicos que caracterizan cada trastorno mendeliano. Una mutaci3n causa un pequeñõ cambio en un gen .Estas modificaciones no se pueden observar con el cariotipo (análisis cromos3mico microsc3pico (25)

La historia familiar alcanza mayor importancia en las enfermedades mendelianas o alteraciones monogénicas que en ninguna otra , y debe ir acompañada de árbol geneal3gico , con informaci3n acerca del nombre , fecha de nacimiento y estado de salud de los parientes de primer grado (padres , hermanos , hijos) y de segundo grado (abuelos , nietos , tios y sobrinos) cuando se estime necesario (24)

La célula humana es diploide y contiene pares de cromosomas y así pares de genes , siendo cada uno del par dado por un padre (1). Cada gen se localiza en un locus, una posición definida dentro del cromosoma , y los alelos de un gen son formas alternativas del gen (24)

Muchos alelos no provocan enfermedades . Sin embargo , los alelos anormales que causan trastornos han generado la evolución de la genética médica .Un alelo anormal que origina un padecimiento cuando esta presente solo en uno de los homólogos , produce un trastorno autosómico dominante (25)

Si dicho alelo forma parte del cromosoma X , origina una enfermedad ligada a este cromosoma .Por ultimo , un alelo anormal que causa padecimiento solo cuando esta presente en ambos homólogos produce un trastorno recesivo (25)

Así tenemos que un individuo es homocigoto en un locus cuando los alelos son idénticos en el par de cromosomas , y heterocigotos en un locus cuando los dos alelos en el locus son diferentes (25)

Los genes localizados en el cromosoma X no tienen ese mismo patrón diploide; el hombre tiene un solo cromosoma X y se le llama hemicigoto para el alelo en cada locus . La mujer es diploide para el cromosoma X y puede ser homocigoto o heterocigoto en cada locus , pero expresará solamente una sola dosis del gen en cada célula somática . debido a la inactivación de un X o también llamado Lyonización (24)

Muchas veces debemos analizar , como se comprenderá , el fenotipo o sea lo que observamos del individuo y este a su vez es el producto de la interacción del genotipo con el medio ambiente, e incluye lo que se detecta en exámenes de laboratorio (24)

Un genotipo puede expresarse con distinta frecuencia y a esto se le conoce como penetrancia , y un gen puede ser 100% penetrante .a veces existe variación en la manifestación genotípica y se le conoce como expresividad variable. (24)

La penetrancia y la expresividad son características de la expresión génica que frecuentemente se confunden , aunque tienen significados diferentes .La penetrancia es la probabilidad de que un gen tenga alguna expresión fenotípica la expresividad es el grado de expresión del fenotipo (23)

Por definición , un fenotipo que se expresa de la misma manera tanto en el homocigoto como en el heterocigoto, es herencia dominante , y un fenotipo que se expresa que se expresa solo en homocigotos (o , para rasgos ligados al X hemocigotos) es recesivo (23)

4.4 HERENCIA AUTOSÓMICA

4.4.1 PATRONES DE HERENCIA AUTOSÓMICA DOMINANTE.

Entre los más o menos 4500 fenotipos mendelianos conocidos , más de la mitad , son rasgos autosómicos dominantes (23)

En la herencia autosómica clásica , cada individuo afectado en una genealogía posee un progenitor igualmente enfermo , quien a su vez tiene un progenitor también afectado y así sucesivamente , hasta donde pueda identificarse el trastorno o hasta el momento en que ocurrió la mutación original (23)

Los trastornos autosómicos dominantes como los síndromes de Van der Woude, Crouzon y la disostosis cleidocraneal , surgen cuando hay un alelo anormal en un locus y otro normal en el otro locus .las manifestaciones clínicas de estos padecimientos son muy variables , como el paladar hendido , labio hendido u hoyuelos linguales en el síndrome de Van der Woude (23)

La presencia de cualquier característica de un padecimiento autosómico dominante se denomina penetrancia del gen causal .El término expresión variable indica que un gen penetrante puede tener manifestaciones diversas por ejemplo lo hoyuelos labiales son una expresión leve del síndrome de Van der Woude y el paladar y labio hendido sus expresiones graves (23).

La transmisión de una enfermedad autosómica dominante en una familia ocurre de manera vertical en el árbol genealógico. Cada hijo de una persona con una enfermedad autosómica dominante tiene probabilidad de 50 % de heredarla.

El riesgo es el mismo para cada hijo sin importar cuántos heredados el trastorno. Los padres y otros familiares que estén en riesgo de heredar el trastorno autosómico dominante deben ser objetos de evaluación (25).

4.5 ETIOLOGÍA DE DISOSTOSIS CLEIDOCRANEAL.

La etiología exacta es desconocida, pero el patrón hereditario se ha establecido en la mayoría de los casos. Aparece con un carácter **autosómico dominante** (1,2,5,6,10,11,12,13,14,15,17,18,19,20,21,26) aunque no afecta a todos los miembros de la familia. Sin embargo se han señalado numerosos casos en los cuales no existieron antecedentes familiares.

En estudios que cubren varias generaciones, se ha demostrado que la enfermedad, a veces aparece en la tercera y cuarta generación. Parece que no existe predilección alguna para sexo o raza.

En 1926, Hansen propuso una teoría de presión intrauterina, pero esta no ha tenido aceptación en forma general. Bauer, en 1928, propuso la teoría de la mutación, que ha tenido bastante aceptación y es la que generalmente se acepta en la actualidad (5).

La disostosis cleidocraneal es autosomica dominante con gran variabilidad de expresión , pero suele observarse penetrancia. Aproximadamente , la tercera parte de los casos constituyen mutaciones nuevas Ha sido descrita una rara forma autosomica recesiva de este desorden (17)

Se presenta con igual frecuencia en mujeres y varones y no hay predilección racial. La inteligencia de la mayoría de los pacientes con este trastorno es normal (6, 22)

En estudios efectuados en una gran tribu de mas de 1000 personas en Sudáfrica se aisló el origen de esta entidad en el brazo corto del cromosoma 6 (defecto por microdelección)(2). Estos estudios identificaron el factor de transcripción (CBFA-1) como el causante del padecimiento (22)

El análisis mutacional causal es el gen CBFA-1 , en otro estudio se observó sistemáticamente delineada la historia natural de la disostosis cleidocraneal y se estableció la correlación del genotipo y fenotipo Este estudio averguo en 90 individuos afectados y , 56 de primer y segundo grado , controles relativos de Estados Unidos , Canada , y Europa.

5.0.PATOGENIA

Se han descrito mas de 600 casos de disostosis cleidocraneal (síndrome de Scheuthauer-Marie-Sainton; Disostosis mutacional) en la literatura médica y odontológica (5)

Se trata de una enfermedad rara del sistema óseo , que afecta particularmente a las clavículas y a los huesos craneales .Es de causa desconocida pudiendo presentarse en forma espontanea aunque a veces es de carácter hereditario, expresándose como ya lo mencionamos con un gen autosómico dominante(20)

Lo mas ostensible del cuadro óseo malformativo es la ausencia parcial o total de las clavículas circunstancia que permite a los hombros tener una movilidad excepcional . cuando la ausencia de ambas clavículas es completa los hombros pueden desplazarse hacia delante hasta contactar con el otro (20)

La disostosis cleidocraneal presenta características clásicas en las clavículas (pueden faltar por completo , estar retrasadas en su desarrollo , o presentar un mero adelgazamiento)(XIV) , pecho , cráneo , mandíbula ,maxilar , (inclusive los dientes),que son los mas implicados ,(27) pelvis, vértebras y manos (10)

5.1 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

5.1.1 CRÁNEO

En el cráneo los huesos afectados son intramembranosos y endocondrales , lo que reduce la base del cráneo en sentido sagital , aumenta la bóveda craneal en sentido transversal y retrasa el cierre de fontanelas y suturas

La presión hidrocefálica sobre regiones no osificadas del cráneo , en especial las fontanelas , provoca abombamiento biparietal horizontal y extensión de la bóveda craneal (22)

En la tabla N° 1 se enlistan numerosas manifestaciones del cráneo(26)

Tabla N° 1

Cráneo Braquicefalico
Base ancha de la nariz
Puente nasal deprimido
Sutura sagital deprimida
Protuberancias frontales y biparietales
Hipertelorismo.

También presenta abultamiento en la zona occipital , cierre tardío de las fontanelas y mineralización de las suturas, desarrollo tardío o incompleto de los senos accesorios y celdas de aire mastoideas , huesos wormianos .Huesos esfenoides pequeños , engrosamiento de la bóveda craneana , hipoplasia hemifacial con puente nasal bajo , paladar angosto de arco alto .
(17)

La afectación de los huesos intramembranosos del cráneo origina una disminución sagital de la base del cráneo y un agrandamiento transversal de la bóveda craneal (18)

El defecto de osificación de los huesos craneales retrasa el cierre de las suturas craneales y resultan largas fontanelas (10,13,)

Las fontanelas permanecen abiertas (1) mucho tiempo(7), y las suturas son anchas .Muchos huesos wormianos son vistos (6) Los huesos wormianos son centros de osificación secundana (7) , se les llama tambien huesos sesamoideos y son pequeños huesecillos de forma irregular colocados entre las principales estructuras óseas del cráneo , especialmente en la sutura lamdoidea (5) Los huesos mastoides no suelen estar neumatizados (7) El cuerpo del esfenoides es hipoplasico .los huesos faciales son pequeños pero la mandíbula es normal (6)

La forma braquicefalica que se observa es debida a una presión intracraneal y actividad muscular de estas zonas .La hipoplasia de los huesos faciales da al enfermo un aspecto prognático Es frecuente que se observe sordera debido al estrechamiento del conducto auditivo externo(5)

Las anomalías características de el cráneo son algunas veces referidas como la "Cabeza de Arnold" nombrada por un descendiente chino, quien se estableció en Sudáfrica y cambió su nombre por "Arnold" (1)

5.1.2. OÍDO.

En la tabla Nº 2 se observan las anomalías más comunes, presentadas en el oído en los pacientes con disostosis cleidocraneal (28)

Tabla Nº. 2 (28)

SÍNDROME	OÍDO EXTERNO	OÍDO MEDIO	OÍDO INTERNO
Disostosis Cleidocraneal	Canal estrecho	Esclerosis mastoidea	Esclerosis de peñasco.

5.1.3 OJOS.

En muchas ocasiones podemos encontrar en nuestros pacientes con esta afección lo que se conoce como hipertelorismo ocular (1,2,15, 16, 17)

5.1.4. NARIZ.

La base nasal es ancha y el puente se encuentra deprimido (18,19, 22) , los senos paranasales pueden ser pequeños o faltar (5) , los pliegues nasolabiales son pronunciados (7)

5.1.5. CAVIDAD ORAL .

a)MAXILAR.

Los huesos del tercio medio son hipotrofos (20) Existe una hipoplasia maxilar, el paladar es estrecho , ojival (20) y muy delgado , y con mayor frecuencia presentan hendiduras de paladar (18) Todo esto se atribuye a que el desarrollo de la premaxila fue escaso (20, 22, 19)

b) MANDIBULA.

La mandíbula se desarrolla mucho mejor y aparenta ser prognata (pseudopognatismo) (18;20) Puede haber un retraso en la union de la sínfisis mandibular (15) pero su crecimiento es normal (22) En ocasiones si puede presentar un prognatismo verdadero , debido al incremento de la longitud de la mandíbula , aunado al acortamiento de la base del cráneo (22)

c) DIENTES

Aparte de las alteraciones esqueléticas , interesan las dentarias Principalmente se refieren a la extrema demora en producirse el recambio dentario .La primera dentición no se pierde hasta en ocasiones la adultez , lo que ocasiona la retención intraosea de la dentición permanente .El mecanismo de semejante retardo es totalmente desconocido (20)

En la cavidad bucal Milton y Austin , referido por Hutchinson , señalan que la erupción de los dientes temporales pueden ser normales , pero estos se exfolian lentamente y algunos persisten hasta la vida adulta. Generalmente muestran dientes no erupcionados y en mala posición (2, 5, 22.)

La frecuente incidencia en el retraso de la erupción dental y la presencia de dientes supernumerarios localizados mas frecuentemente en la región molar pueden ser responsables de una maloclusión (6, 18.)

La erupción tardía o falta de erupción de dientes deciduos y permanentes que en ocasiones es total en algunos pacientes , produce una pseudoanodoncia (7)

En ocasiones los dientes supernumerarios pueden ser tantos que podría ser una tercera dentición , la forma de estos dientes es igual a la de un premolar aunque mas aplanada (22)

Existen multiples anormalidades de corona y raíz , dientes ectopicos , Es conocido que la extracción de dientes deciduos , no promueve la erupción de dientes permanentes (15, 7.)

TABLA II (30)

Algunas enfermedades y síndromes generales que vana acompañados por retraso de la erupción tardía.

- 1.- Acondroplasia
- 2.-Amelogenesis imperfecta
- 3.-Disostosis cleidocraneal
- 4.-Displasia ectodérmica.
- 5.-Hípo- vitamínosis D
- 6: _Hipopituitarismo
- 7.- Hipotiroidismo
- 8 - Osteoporosis
- 9.-Síndrome de Down

TABLA III(30)

CAUSAS LOCALES QUE PRODUCEN RETRASO EN LA ERUPCIÓN

- 1.- Falta de espacio en la arcada
- 2.- Desviación de la línea eruptiva
- 3.- Pérdidas prematuras
- 4.- Secuelas de traumatismos
- 5.- Anquilosis de los predecesores
- 6.- Restos radiculares persistentes
- 7.- Dientes supernumerarios .
- 8.- Quistes y tumoraciones
- 9.- Radiación local

d) DENTICIÒN TARDIA

Dientes temporales

Los retrasos eruptivos en la dentición temporal suelen responder más bien a factores generales. Por el contrario, cuando afectan sólo a la dentición definitiva las causas son, por lo general locales (30)

La erupción retardada de toda la dentición temporal, se da en los prematuros, una vez que el niño equilibra su crecimiento y desarrollo (30)

También existe retraso en la erupción temporal en determinadas enfermedades y síndromes generales, algunos de los cuales aparecen en la tabla II (30)

Dientes Permanentes.

Los dientes permanentes erupcionan también tardamente en los procesos generales que recoge la tabla II, en los cuales la segunda dentición se retrasa igualmente. Sin embargo, en esta dentición son mucho más frecuentes las causas locales que retrasan o impiden la erupción de solo uno o un número pequeño de dientes. La tabla II recoge los problemas locales que con mayor frecuencia conducen a un retraso en la erupción (30)

1.-Falta de espacio en la arcada

Probablemente la causa local más frecuente del retraso eruptivo de dientes permanentes es la falta de espacio en la arcada .Cuando existe una discrepancia entre el tamaño del hueso alveolar maxilar o mandibular y los dientes que dicho hueso tiene que albergar , estos pueden sufrir las consecuencias .Se afectan con mas frecuencia los incisivos laterales caninos y primeros molares (30)

2.-Desviación de la línea eruptiva.

Algunos dientes , debido a distintas causas , en un momento de su recorrido intraòseo "pierden el rumbo " y , o bien erupcionan en un lugar indebido , o bien quedan incluidos y no legan a erupcionar (impactación o inclusión) (30)

Los dientes que con mayor frecuencia sufren esa alteración son los caninos superiores , que pueden quedar impactados por la parte externa de la encia (impactación vestibular) . lo cual suele guardar relación con la falta de espacio o bien quedan incluidos por palatino (30)

e) DIENTES SUPERNUMERARIOS.

Definición :

Son aquellos órganos dentarios que aparecen aumentado el número normal de los dientes de una arcada mas de 20 dientes en la arcada infantil , y mas de 32 en la arcada adulta; pueden tener la forma y tamaño de un diente normal (eumorfico) o bien ser de forma y tamaño variable (dismorfico)(7)

Etiología.

No se sabe con exactitud sobre el origen de los dientes supernumerarios , lo que se sabe únicamente hipótesis .Sin embargo se han elaborado varias teorías en las cuales se trata de explicar la génesis de estos dientes (7)

Black , referido por Diamond , dice que los prismas celulares que provienen de la lámina dental para la formación de órganos del esmalte no son exclusivos para un órgano dentario y que con cierta frecuencia se pueden localizar órganos dentarios accesorios (32)

También es factible encontrar cordones epiteliales que nacen en la lámina dental . colocados irregularmente y cuando se encuentran en condición favorable puede dar origen a dientes supernumerarios (32)

Poltzer y Weizemberg , referidos por Tahoma , dicen que se originan de los restos de la lámina dental normal o de láminas dentales accesorias que se desarrollan durante la formación de los dientes (7)

Según otros autores , los dientes supernumerarios se generan a partir de un tercer germen dental proveniente de la lámina dental cerca del germen permanente , o quizás por la división del permanente mismo ; esto último es más bien improbable , pues los dientes permanentes aparecen normales en todo sentido (33)

Según Bernier , las causas más factibles son influencias como inflamación , cicatrización , presión anormal y relaciones intercelulares alteradas en su potencial organizador en la odontogenesis.

Para varios autores , el factor genético juega un papel importante , ya que se ha encontrado mayor incidencia en algunas familias (32, 33)

Para algunos autores , el probable origen hereditario es un proceso patógeno fundamental de una proliferación o hiperactividad de la lámina dental (32)

También la presencia de dientes supernumerarios es asociada con anomalías congénitas como el labio y paladar hendidos , y la disostosis cleidocraneal (7)

CLASIFICACIÓN

Los dientes supernumerarios se clasifican por su forma y localización , pueden ser únicos o múltiples , unilaterales o bilaterales y afectar el maxilar o la mandíbula o ambos a la vez.

Según su localización Baskar y Tiecke denominan mesiodents al diente accesorio que esta en la línea media y aplican el término de peridents para aquellos dientes accesorios que se encuentran a distancia de dicha línea media (7)

Según Baskar , Quiroz y Zegarelli , en relación con su forma , emplean el término de dientes accesorios para aquellos que presentan forma irregular y el de supernumerarios aquellos dientes que evidencian una configuración normal (7)

También pueden ser eumórficos si tienen una forma normal y dismórficos si tienen una forma irregular.

Los dientes eumórficos corresponden a un tipo determinado , su anatomía es parecida o análoga a la de los dientes adyacentes donde se localizan .Pueden aparecer en ambas denticiones y en el maxilar o la mandíbula (7)

Los dientes dismórficos generalmente son de volumen pequeño , de forma cónica , truncada o bifida y sus raíces pueden estar adheridas a las raíces de los dientes contiguos , también éste tipo de dientes se presentan en ambas denticiones (7)

Los dientes supernumerarios una vez detectados deben de ser extraídos a la mayor brevedad posible , en virtud de los graves problemas que de ellos deriva , tanto desde el punto de vista local como desde el punto de vista general (7)

Una de las situaciones más frecuentes es el desvío de la posición definitiva de los dientes involucrados en su zona o también la causa de retenciones dentarias (7)

También puede formar diastemas , pueden ser puntos de infección local , pueden reabsorber las raíces de los dientes adyacentes (7)

f) PATOLOGÍAS ASOCIADAS A LOS DIENTES .

Algunos investigadores han reportado la presencia de quistes dentigeros , que involucran alguno de los dientes retenidos , muchos de los dientes no erupcionados muestran formación incompleta en relación a la edad cronológica del paciente . (5)

Es posible que esta formación de quistes alrededor de estos dientes impactados , muchas veces invertidos o desplazados y que algunas veces produce una gran destrucción de hueso que termina en una fractura patológica .Son frecuentes la geminación y la dilaceración de raíces ., así como hipoplasia de el esmalte (7)

La probabilidad de que existan quistes dentigeros en pacientes con disostosis cleidocraneal es del 12 % (22)

5.1.6. CUELLO

En los pacientes afectados con disostosis cleidocraneal se observa que presentan un cuello muy elongado y esto es debido a las características que presentan tanto las vértebras como las clavículas , las cuales son la característica clínica mas común para detectar un paciente con esta alteración (15)

a) VERTEBRAS

Existen hendiduras largamente persistentes entre los cuerpos vertebrales y la raíz de los arcos correspondientes (epifisis del arco vertebral) , (19)

Los núcleos óseos de los cuerpos vertebrales mantienen durante largo tiempo su forma embrionaria y presentan por tanto una forma convexa en la radiografía , con bordes superiores e inferiores muy redondeados (19)

Aproximadamente un tercio de los pacientes presentan incurvaciones de la columna vertebral (xifosis , escoliosis) que puede llegar a grados extremos la debilidad del tejido conjuntivo asociada , refuerza la tendencia a las curvaturas vertebrales por lo que estos niños deben ser sometidos a una vigilancia ortopédica cuidadosa (19)

Las hemivertebrales y vértebras torácicas con deformaciones posteriores en cuña pueden contribuir al desarrollo de xifo escoliosis y complicaciones pulmonares (7)

b) CLAVICULAS

La disostosis cleidocraneal parece involucrar los huesos , que se osifican en la etapa primaria fetal . por lo que la clavícula , siendo el primer hueso que muestra osificación , se efectúa durante la primera semana de vida intrauterina , puede presentar hipoplasia , ausencia parcial o total (5 , 29)

Sin embargo la mayoría de los pacientes pueden efectuar actividades rutinarias y esfuerzos físicos sin demostrar incapacidad para hacerlo(5)

Lo mas ostensible del cuadro óseo malformativo es la ausencia parcial o total de las clavículas . circunstancia que permite a los hombros tener un movimiento excepcional . Cuando la ausencia de ambas clavículas es presentada , los hombros pueden desplazarse hacia delante hasta contactar con el otro (1 2, 7, 10, 13 14 15 17 18 20 21)

Las clavículas pueden estar ausentes unilateralmente o bilateralmente . en el 10 % , mas frecuente son los defectos de el fin acromial . Las clavículas de algunos pacientes tienen pseudoartrosis , con el hueso de reparación y tejido conectivo fibroso. Cuando el defecto es unilateral es por lo regular en el lado derecho (20)

La deficiencia de las clavículas es responsable de que el cuello sea largo y hombros estrechos (7) En este síndrome hay variación en tamaño origen , e inserción de los músculos de las clavículas , especialmente el esternocleidomastoideo , trapecio deltoideo , y pectoral mayor (7)

5.1.7 TORAX

La característica mas común en el torax es que se presenta estrecho (1)

El torax además de estrecho las costillas son pequeñas y colocadas de manera oblicua. Frecuentemente ocurren lesiones espinales y congenitas de las costillas , existe falla en la fusión de los arcos neurales de la espina (6,10)

También presenta escapula pequeña (10) , spondilosis lumbar (15) , torax prominente (5)

5.1.8 PELVIS

Existe un retraso en el cierre de la sínfisis púbica (1) En este retraso y osificación imperfecta es frecuentemente encontrada una coxa vara congénita (4,19). Las deformidades congénitas incluyen luxación de la cadera , subdesarrollo de la pelvis , , genu valgum , huesos de la pierna cortos , escoliosis , xifosis , lordosis (7-15)

5.1.9 MANOS

Las anomalías de las manos incluyen longitud asimétrica de los dedos con segundo metacarpo largo , falanges medias . cortas en el segundo y quinto dedo .Falanges distales cortas . y conicas , con o sin uñas curvadas , hacia abajo , epifisis proximales accesorias del metacarpo que se funden durante la edad preescolar y tasa lenta de osificación del carpo(2,17,15.)

Eisen y Soule refieren osificación imperfecta de las falanges de los dedos de manos y pies presentando características como dedos anchos y cortos hecho mas notorio en los pulgares. (5)

5.2. CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS

La evaluación radiográfica del paciente es la mas importante y relevante . confirma el diagnostico debido a que la disostosis cleidocraneal es un defecto del desarrollo de huesos , podriamos pensar en encontrar signos relevantes en la examinación radiográfica (2)

Los signos radiográficos de defectos craneales son patognomonicos para la condición de suturas anchas , fontanelas largas y persistentes hasta la edad adulta , numerosos huesos wormianos El cráneo muestra braquicefalea. Con hipoplasia del tercio medio facial (2)

Los datos radiograficos con significado clínico corresponden a anomalía de la región craneofacial , dentición , clavículas , y pelvis .Las radiografias típicas del cráneo muestran fontanelas abiertas , y huesos wormianos , suturas craneales amplias y anormales y senos paranasales con desarrollo defectuoso .Las clavículas pueden ser aplasicas en uno o en ambos lados o hipoplasticas .se presentan como pequeños fragmentos unidos al esternón o la apófisis acromial (18)

La mandíbula y maxilar contienen muchos dientes no erupcionados y supernumerarios , con frecuencia en mala posición (18)

5.3 CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS

Rushton estudió los dientes microscópicamente y encontró que sus raíces no tenían capa de cemento celular. Esta observación muy interesante merece más investigaciones como también lo merece toda la cuestión de falta de erupción de dientes en este síndrome, o los mecanismos generales de la erupción de dientes (5)

Rushton opinó que la falta de erupción se debe a la incapacidad de resorción de la cripta osea, pero esto se necesita aún demostrarse (5)

Se ha postulado que el cemento no se forma tal vez por la resistencia mecánica a la erupción de los dientes, ejercida por el hueso alveolar denso que cubre el diente no erupcionado. La formación de dientes supernumerarios se debe a la resorción incompleta o gravemente retardada de la lamina dental que se reactiva en el momento que se completa la corona de los dientes permanentes normales (22)

Un estudio por Yamamoto y Sakae y Davis usaron un microscopio electrónico junto con una técnica cristalográfica para evaluar a un paciente que le encontraron dientes no erupcionados, mostró falta de cemento celular en ambos, normales y supernumerarios y cemento celular parcialmente hiperplásico

Yamamoto y Sakae y Davis concluyeron que el cemento celular puede no influenciar en la erupción de los dientes

6.0.DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La Braquicefalea y PROTRUCIÓN frontal también puede estar presente en sífilis prenatal , acondroplasia , hidrocefalea, osteogenesis imperfecta y picnodisostosis (6)

La deficiencia de la premaxila , la encontramos en el Síndrome de Apert y Síndrome de Crouzon (6)

El puente nasal deprimido , lo encontramos en la Displasia ectodérmica . hpohidrotica. Síndrome de Stickler y Sífilis prenatal (6)

La apariencia de hombros es similar en fracturas prenatales , Síndrome de Crouzon y Síndrome de Apert.(6)

El Síndrome de Yunis –Varon es característicamente similar a la disostosis cleidocraneal , por la ausencia de clavículas , micrognatia , hipoplasia de la falange proximal, ausencia de la falange distal , displasia pévica , labios delineados , microcefalea , ausencia de pulgares (6)

En la hipoplasia clavicular postnatal o disgenesia ocurre en progeria , desordenes de acrosteolisis y posiblemente picnocitosis (6)

La displasia clavicular congenita puede ocurrir en hipoplasia dermal focal Síndrome de Floating Harbor (6)

Los huesos wormianos se encuentran en osteogenesis imperfecta , hipotroidismo y Síndrome de Hajdu-Cheney (6)

7 0 DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico de esta entidad nosológica no presenta grandes problemas , ya que la sintomatología ,es extraordinariamente sugerente del padecimiento (5)

Sin embargo es importante recalcar que los retardos de erupción dentaria múltiple por sí mismos no justifican este diagnóstico , ya que estos retardos pueden deberse a trastornos endocrinos como el cretinismo , trastornos nutritivos etc (5)

Así mismo es importante diferenciar la disostosis cleidocraneal con la disostosis craneofacial o enfermedad de Crouzon o Apert-Crouzon , que presenta cuadros clínicos semejantes pero sin alteraciones claviculares , frecuentemente acompañados de otras anomalías como son : acrocefalia , sindactilia , trastornos oculares etc (5)

El aspecto del paciente suele ser tan especial como para ser patognómico Generalmente es de estatura baja , alcanzando los varones una media de 156.6 cm y las mujeres una media de 144.6 cm (7)

El cuello parece largo y los hombros son estrechos y muy inclinados El craneo es braquicefalico con intensa abolladura frontal y parietal que hace que la cara parezca mas pequeña (1)

8.- PRONÓSTICO

Como se puede observar la Disostosis Cleidocraneal es una alteración que involucra diversas partes del cuerpo , por lo tanto se debe de tratar las mas que se puedan .

De hecho el pronostico es favorable debido a que si se elaboro un buen Diagnóstico se debe de llegar a un buen tratamiento y por lo tanto si el paciente con esta alteración coopera se puede llegar a un fin favorable para el paciente.

Existen defectos óseos en el paciente que son muy difíciles de tratar como el retraso de la fusión de la sínfisis púbica , pero existen otras como la hipoplasia del maxilar que si se puede corregir con cirugía ortognática , o la presencia de dientes supernumerarios que se pueden extraer, o el retraso de la erupción de dientes permanentes que se puede ayudar con cirugía y ortodoncia , todo esto le da al paciente una solución a las alteraciones que presenta en su cuerpo.

9.0.-TRATAMIENTO.

No hay tratamiento específico para los pacientes con disostosis cleidocraneal .El consejo genético es muy importante (16)

El tratamiento de estos pacientes se basa en la combinación de cirugía ortognática , ortodoncia posquirúrgica y rehabilitación protésica para la corrección de su deformidad.(18)

Las lesiones óseas son intratables .Las alteraciones de la dentición lo son pero crean serios problemas .E E Müller , de buenos Aires propuso en 1967 una interesante solución al presentar un caso en el que realizó las extracciones de los dientes primarios y numerosos trasplantes de piezas permanentes retenidas logrando un buen resultado estético y funcional (20)

El mismo autor aboga también por solucionar estas anomalías por medio de ortodoncia quirúrgica. Otros autores proponen extraer todas las piezas , erupcionadas o no , y completar con la reposición protética (20)

Se puede recomendar el empleo de cofia protectora mientras las fontanelas permanecen abiertas .La modalidad terapéutica actual para las anomalías dentales combina intervención quirúrgica temprana con tratamiento ortodóntico (16)

A la extracción de dientes supernumerarios y primarios retenidos , cuando se ha formado mas del 50 % de la raíz de los dientes no erupcionados y el tratamiento ortodóntico (16)

La exposición quirúrgica temprana de los dientes no erupcionados estimula la formación de raíces normales .Se puede programar un procedimiento ortognático para corregir la deformidad dentofacial , ortodondia posquirúrgica y empleo de prótesis (16)

9.1. TRATAMIENTO DE LOS DIENTES NO ERUPCIONADOS POR MEDIOS DISTINTOS A LA EXTRACCIÓN

No todos los dientes demorados en su erupción hasta llegar a oclusión deben ser extraídos .Pueden emplearse procedimientos que estimulen o fuercen su erupción en la arcada.

Esto es válido especialmente para los caninos superiores , aunque los mismos principios pueden aplicarse a cualquier diente cuya erupción se cree que está seriamente demorada.

Los factores importantes para la estimulación quirúrgica de la erupción dental son : 1) diagnostico y tratamiento tempranos , 2) provisión de espacio adecuado para el pasaje a través del hueso y los tejidos blandos 3) mantenimiento de espacio adecuado para la ubicación correcta del diente en el arco y 4) paciencia expectante

En general tan pronto como se descubre que un diente tiene demorada su erupción la corona debe ser expuesta quirúrgicamente y se debe crear y mantener una vía a través del hueso y de los tejidos blandos hasta que se observe actividad eruptiva.

El abordaje quirúrgico es semejante al de la extracción quirúrgica de un diente. Se hace una incisión alrededor de los cuellos de los dientes anteriores por palatino en cada dirección para tener distancia suficiente para la exposición adecuada.

Se usa una fresa de carburo de tungsteno bien refrigerada para eliminar el hueso que cubre la corona, teniendo cuidado para no dañar el esmalte.

Cuando sea posible se expondrá toda la periferia de la corona y se eliminara 1mm del huso que la rodea.

Se seca bien toda la superficie del diente y se procede a ligar el diente retenido, ya sea por medio de alambre y rodear el diente o se graba con ácido ortofosfórico, y se coloca con resina autopolimerizable un botón ortodóntico y se amarra el alambre al botón.

Finalmente se sutura y el ortodoncista se encargara de bajar el diente hasta llegar a oclusión.

10.- COMPLICACIONES .

Los problemas dentales son los mas significativos.⁽⁶⁾ Ya que la presencia de dientes retenidos o dientes supernumerarios , puedan desarrollar la presencia de lesiones tumorales o quistes dentígeros, en el maxilar o la mandibula , lo cual haría que el tratamiento fuera mas agresivo al tratar de eliminar las lesiones y a formadas.

Sin embargo fuera de esto es muy raro que exista alguna complicación en el tratamiento de el paciente ya que si se tiene un buen diagnostico , apoyado con todos los auxiliares de el mismo , como son radiografias , estudios de laboratorio, medicación al paciente prequirúrgica y posquirúrgica, y sobretodo llevar a cabo una buena técnica quirúrgica. el paciente no tiene ningún problema..

PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO.

Paciente masculino de 16 años de edad que se presenta en la clínica de Cirugía de la Facultad de Odontología para confirmación de diagnóstico y plan de tratamiento.

En los antecedentes personales no patológicos, el paciente refiere que durante su infancia no presentó padecimientos importantes, ha sido intervenido quirúrgicamente para la realización de amigdalectomía, no ha presentado ninguna reacción alérgica ante algún medicamento o anestésico.

Actualmente el paciente no presenta ninguna enfermedad, ni esta bajo *ningún tratamiento médico*.

Dentro de los antecedentes heredo – familiares, se detectó que su madre también presenta algunas características clínicas y radiográficas que demuestran alteraciones a nivel óseo, que son clásicas de la Disostosis Cleidocraneal.

A la exploración física se encontró que, a nivel oral, hay pérdida de órganos dentarios e hipoplasia del maxilar, lo que provoca que no exista armonía entre el maxilar y la mandíbula. En el aspecto clínico general del paciente, se encontró que el paciente puede aproximar sus hombros por delante hasta casi tocar uno con el otro. En el aspecto clínico de las manos, se observó que tiene falanges medias cortas, principalmente en el pulgar de las dos manos, lo cual es característico de esta enfermedad. El paciente presenta talla baja.

Para la realización del diagnóstico del paciente, se realizaron estudios radiográficos que demostraron la presencia de signos clásicos de esta enfermedad. En la ortopantomografía, se observó la presencia de múltiples dientes supernumerarios y retenidos en el maxilar y en la mandíbula. En la radiografía lateral de cráneo, se observó una hipoplasia del maxilar, lo cual clínicamente da una apariencia de que el paciente es prognata, cuando el paciente, por la hipoplasia maxilar, presenta una protrusión mandibular. En la radiografía de tórax, se observó la presencia de clavículas y desviación de la columna en sentido lateral (xifosis).

Una vez realizado el diagnóstico, se llevó a cabo el procedimiento quirúrgico que consistió en tres tiempos clínicos iniciales.

El primer tiempo consistió en la remoción de los dientes supernumerarios y retenidos del maxilar, el segundo tiempo quirúrgico consistió en la colocación quirúrgica de un botón en el canino superior derecho retenido, para su posterior tratamiento ortodóntico. Y el tercer tiempo quirúrgico que se realizó consistió en la remoción quirúrgica de dos dientes supernumerarios en la mandíbula.

En la radiografía panorámica se pueden observar múltiples retenciones dentarias así como dientes supernumerarios tanto en el maxilar como en la mandíbula. (fig. 1).



Figura 1.

En la radiografía lateral de cráneo se aprecia una hipoplasia maxilar, esto provoca que clínicamente el paciente tenga una apariencia prognata, siendo que en realidad el paciente presenta una protrusión de la mandíbula por causa de la hipoplasia maxilar.

En esta radiografía también se pueden apreciar los dientes supernumerarios y los retenidos en el maxilar y la mandíbula. (fig. 2).



Figura 2.

Se realizó un estudio radiográfico del tórax, en el cual se puede observar la presencia de ambas clavículas, siendo que una de las principales características es la ausencia total o parcial de estas.

Se puede apreciar una desviación lateral de la columna vertebral en sentido lateral, esto se conoce con el nombre de Xifosis. (fig 3).



Figura 3.

En la inspección clínica facial, se detectó que el paciente presenta una depresión de los surcos nasogenianos y un puente nasal igualmente deprimido (fig. 4).

El paciente al tratar de aproximar sus hombros hacia delante, no puede llegar a tener contacto uno con el otro, esto es debido a la presencia de ambas clavículas. (fig. 5).



Figura 4.



Figura 5.

Otra de las características de la Disostosis cleidocraneal, es la presencia de falanges medias cortas en las manos, esto se presenta principalmente en los dedos pulgares.

En este caso, se aprecia claramente que los dedos son cortos, principalmente los dedos pulgares de ambas manos, debido a las falanges medias cortas. (fig. 6).

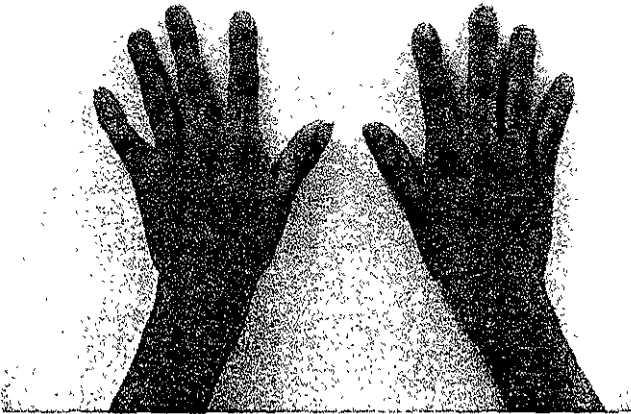


Figura 6.

Después de que se realizó y confirmó el diagnóstico clínico y radiográfico del paciente, se formuló un plan de tratamiento que consistió en tres tiempos quirúrgicos en diferentes zonas del maxilar y de la mandíbula, ya que en ambos existía la presencia de dientes supernumerarios y retenidos.

Todos los procedimientos quirúrgicos se realizaron bajo anestesia local. (fig. 7).



Figura 7.

Al terminar de realizar la infiltración del anestésico para provocar una anestesia local en la zona por intervenir, se procedió a realizar la cirugía en cada uno de los casos.

El primero de los tres tiempos quirúrgicos consistió en la remoción quirúrgica de los dientes retenidos y supernumerarios en la zona anterior del maxilar.

Para esto fue necesario hacer una incisión tipo Newman (fig. 8), y un levantamiento de un colgajo mucoperiostico (fig. 9).

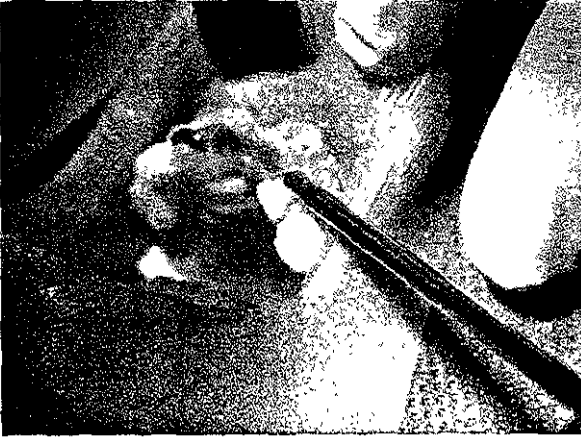


Figura 8

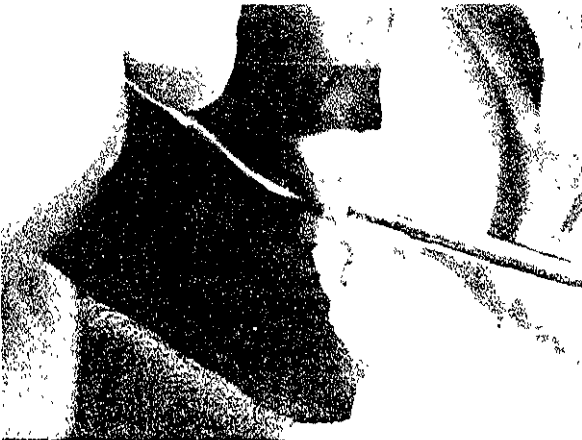


Figura 9.

Es importante mencionar que el éxito de una buena cirugía, radica en la buena realización de la incisión y el levantamiento del colgajo, esto proveerá al clínico de una mejor visión y un más amplio campo de trabajo.

Después de la realización de la incisión y el levantamiento del colgajo mucoperiostico, se localizó el primer diente retenido que era un incisivo central superior (fig. 10).

Posteriormente a la localización del primer diente retenido, se realizó la extracción del mismo.

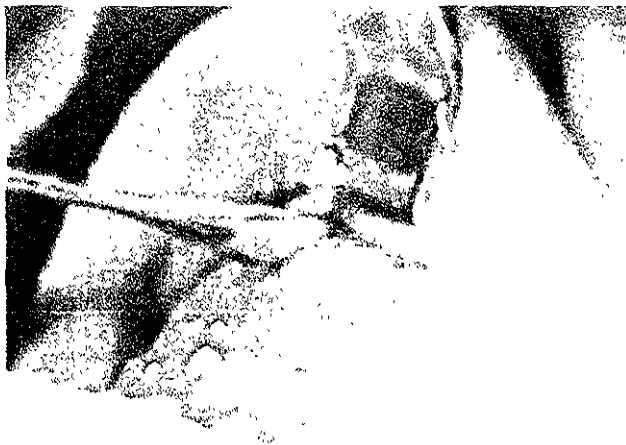


Figura 10.

En seguida se localizó un incisivo lateral (fig. 11), también retenido en la misma zona y se realizó la extracción.

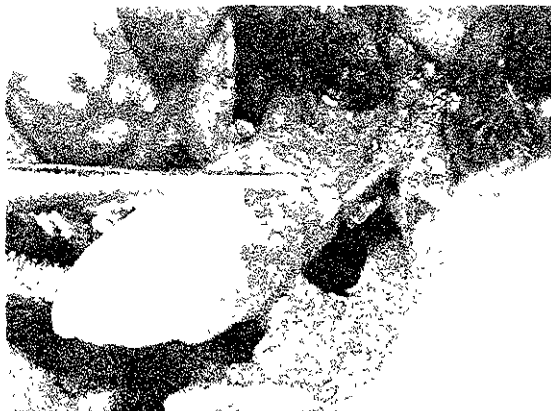


Figura 11.

Después, se llegó hasta el área en donde estaba el canino retenido y se extrajo de la misma manera que los anteriores (fig. 12).



Figura 12.

Después de realizar la extracción de los tres dientes retenidos, se localizó un diente supernumerario, que clínicamente tenía aspecto de incisivo lateral, también se realizó la extracción (fig.13).



Figura 13.

A causa de la extracción de los dientes retenidos y por pérdida de soporte óseo, fue necesario llevar a cabo la extracción del incisivo lateral superior temporal, el cual ya presentaba reabsorción de la raíz (fig. 14).

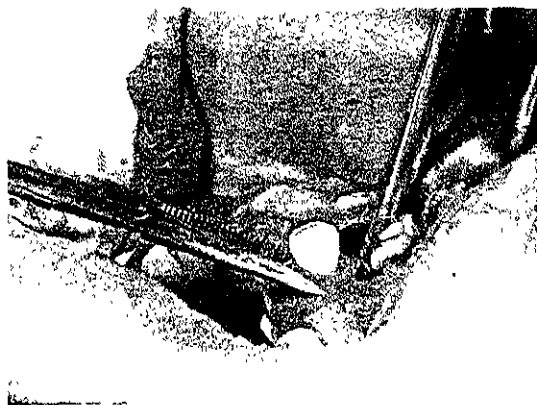


Figura 14.

En cada uno de los casos de dientes extraídos, es importante realizar la enucleación del saco pericoronario (fig. 15).



Figura 15.

Aspecto de los dientes extraídos. De izquierda a derecha, canino permanente, incisivo lateral supernumerario, incisivo central permanente, incisivo lateral permanente e incisivo lateral temporal (fig. 16)

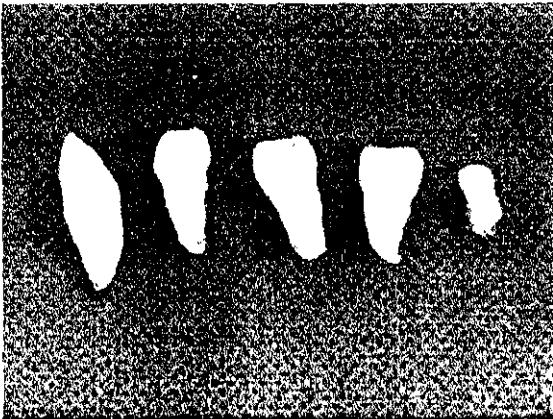


Figura 16.

Después de la extracción de todos los dientes ya mencionados, queda un defecto óseo en el maxilar, donde se pueden apreciar los cuatro alveolos donde estaban localizados los dientes retenidos y el supernumerario. (fig. 17).



Figura 17.

Después se debe limpiar el defecto óseo de cualquier residuo de hueso o de tejido de los sacos pericoronarios y, para evitar que se presente un colapso del maxilar, se llevó a cabo la colocación de hidroxipatita en el defecto óseo (fig. 18).



Figura 18.

La colocación de hidroxiapatita, debe llevarse a cabo de manera uniforme y verificar que todo el defecto óseo este perfectamente cubierto por hidroxiapatita, es importante que se realice la eliminación de espículas óseas (fig. 19).



Figura 19.

Una vez que se colocó la hidroxiapatita, se lleva a cabo la afrontación del colgajo y sutura del mismo (fig. 20 y 21).



Figura 20.

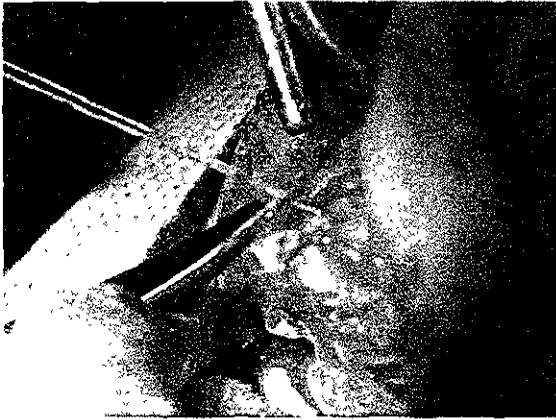


Figura 21.

Aspecto final del primer tiempo quirúrgico (fig. 22).



Figura 22.

Aspecto radiográfico después de la realización de las extracciones en el maxilar, se observa en la radiografía panorámica una perfecta adaptación de la hidroxiapatita, no existen huecos o espacios vacíos (fig. 23).



Figura 23.

El que se consideró como el segundo tiempo quirúrgico, fue la colocación de un botón ortodóntico en la cara vestibular del otro canino superior retenido.

Después de realizar una correcta anestesia, se procedió a realizar una incisión tipo Newman (fig.24), para llevar a cabo el levantamiento de un colgajo mucoperiostico (fig. 25) en la región del canino superior retenido.



Figura 24.



Figura 25.

Una vez realizado el colgajo, se observa la cortical, debajo de la cual se encuentra el canino retenido (fig. 26).



Figura 26.

Se realiza una osteotomía en la cortical (fig. 27), para llegar hasta donde está localizado el canino y poder de esta manera tener a la vista la corona del canino, donde posteriormente será colocado el botón.



Figura 27.

La corona del canino es grabada con ácido ortofosfórico durante 60 seg (fig 28).

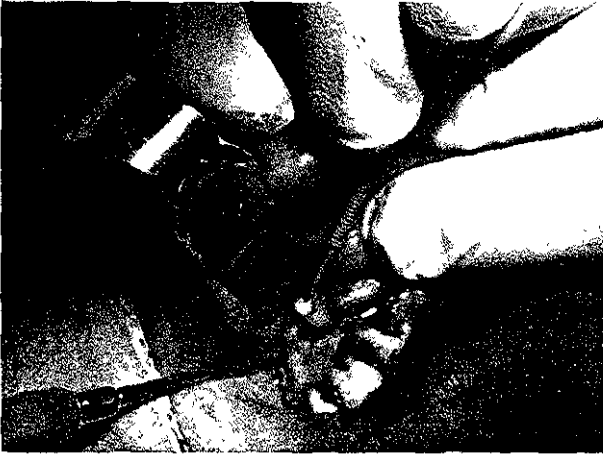


Figura 28.

Una vez que se realizó el grabado del esmalte de la corona del canino, se procede a colocar el botón ortodóntico utilizando una resina autopolimerizable (fig. 29).

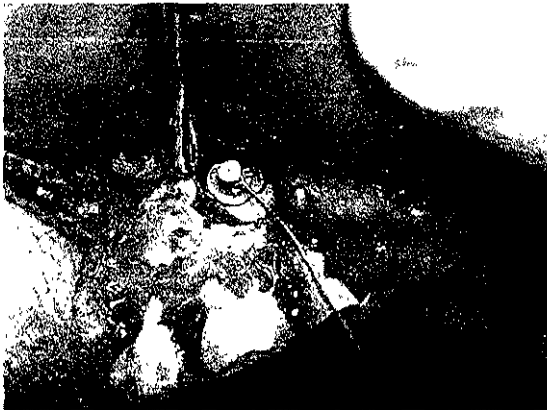


Figura 29.

Ya que la resina polimerizó de manera satisfactoria y que el botón está totalmente fijo, se procede a afrontar y suturar el colgajo y se deja el alambre expuesto.

Esto para la posterior adaptación del alambre a aparatología ortodóncica, para llevar a cabo la tracción del canino y de esta manera colocarlo en una correcta posición dentro de la arcada superior (fig. 30).



Figura 30.

El tercer tiempo quirúrgico consistió en la remoción de dos dientes supernumerarios localizados en la porción derecha de la mandíbula.

Después de realizar la anestesia local, se realizó una incisión de Winter en la zona lingual (fig. 31).



Figura 31.

Una vez realizada la incisión, se levanta el colgajo para poder apreciar de manera amplia, los dos abultamientos de la cortical interna, donde se presume están los dos dientes supernumerarios, uno en la zona de premolares y otro en la zona de molares es decir más posterior al primero (fig. 32).



Figura 32.

Posterior a esto, se realizó osteotomía en la cortical interna para descubrir ambos dientes supernumerarios (fig. 33 y 34).

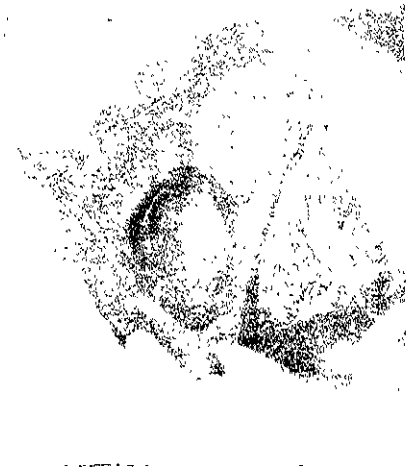


Figura 33



Figura 34.

Ya que se localizaron los dientes supernumerarios, se procede a realizar la extracción de ambos (fig. 35 y 36).



Figura 35.



Figura 36.

Aspecto del defecto óseo dejado después de la extracción de los dos dientes supernumerarios de la mandíbula en su porción derecha (fig. 37).



Figura 37.

Después se lleva a cabo el afrontamiento de colgajo y sutura del mismo. Después de una semana de la cirugía, se puede apreciar una buena cicatrización del área (fig. 38).

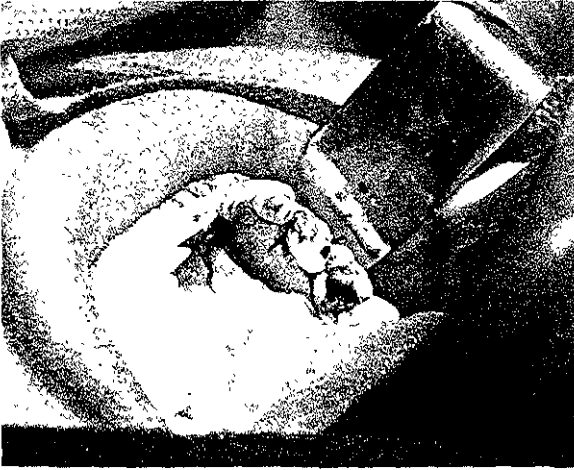


Figura 38.

CONCLUSIONES

Una de las principales conclusiones a la que llegamos después de haber realizado el presente trabajo es que antes no se conocía la causa específica de la Disostosis Cleidocraneal y ahora se sabe que esta causada por un gen , el CBFA-1 .

Sabemos que el patrón hereditario es autosómico dominante .Esto nos lleva a confirmar el hecho de que si uno de los padres es portador de la alteración ,existe el 50% de probabilidades de que su hijo la desarrolle.

También se pudo corroborar que el sistema óseo es el mas afectado pero también otras estructuras del cuerpo esta involucradas también , Creo que con la explicación de cada una de las partes afectadas va a ser muy fácil identificar aun paciente con Disostosis Cleidocraneal.

Haciendo la comparación de lo que nos marca la teoría y los que observamos en el caso clínico , podemos observar que nuestro paciente presenta la mayoría de las características clínicas y radiográficas , ya que tiene ausencia parcial de clavículas, hipoplasia maxilar , desviación de las vértebras , dientes retenidos , dientes supernumerarios, retardo de erupción , retardo de cierre de fontanelas etc lo cual nos lleva a un diagnostico de Disostosis Cleidocraneal. Como ya observamos en la literatura no mencionan un plan de tratamiento específico , y de acuerdo a las Necesidades del paciente se elaboro el plan de tratamiento mas adecuado, el cual ya se pudo observar , y el cual nos daría un pronostico favorable.

GLOSARIO

ACONDROPLASIA Defecto del desarrollo de los cartílagos rizoméricos de las extremidades, causante de una forma de enanismo.

ACROCEFALEA Forma cónica de la bóveda craneal.

ALELOS Cada una de las variantes genéticas que puede ocupar un locus cromosómico y que controlan el mismo carácter.

BRAQUICEFALEA Que tiene la cabeza corta , aplanada de la parte posterior que tiene un índice cefálico mayor de 80°

CARIOTIPO Imagen cromosómica completa de un individuo Presenta los cromosomas de las partes mayor a menor tamaño y de acuerdo con la posición del centrómero.

CRETINISMO Estado morbo congénito debido a la disfunción o ausencia del tiroides caracterizado por la detención del desarrollo físico y mental con distrofias y deformidades múltiples .

DIPLOIDE Dicese del cromosoma apareado normal después del desdoblamiento de los cromosomas primitivos de las células germinativas en la fecundación .Que tiene el numero normal par de cromosomas .

DISGENESIS Desarrollo defectuoso o malformación

EPIFISIS Extremo de un hueso largo unido al cuerpo óseo la diáfisis.

ESCLEROSIS Endurecimiento o endureción morbosa de los tejidos especialmente del tejido intersticial de un órgano consecutiva a la inflamación

ESCOLIOSIS Desviación lateral de la raquis.

ESPONDILOSIS Afección no inflamatoria de las vertebras

FENOTIPO Conjunto de las propiedades manifiestas de un organismo, sean o no hereditarias .

FONTANELAS Espacio sin osificar del cráneo del niño.

GEN Unidad de material hereditario que ocupa un locus en un cromosoma.

HEMICIGOTO Dicese de cualquiera de los genes asentados en el único cromosoma X del varón

HIDROCEFALEA Dilatación anormal de las cavidades ventriculares del cerebro a consecuencia de una alteración de la dinámica normal de líquido cefaloraquídeo.

HIPERTELORISMO Mayor separación de los ojos debido a una deformidad craneal

HIPOPLASIA Desarrollo incompleto o defectuoso

HIPOTROFICOS Retardo de desarrollo. Nutrición deficiente.

HOMOCIGOTO Dicese del individuo que posee alelos idénticos en un locus determinado del mismo par cromosómico.

LOCI Plural de locus

LOCUS Punto en cromosoma ocupado por un gen.

LORDOSIS Curvatura de los huesos , especialmente curvatura de la columna vertebral de convexidad anterior opuesta a xifosis

SINDACTILIA Adherencia congénita de los dedos entre sí.

UNDA REJIGINO SATM
DE LA UNDA UNDA

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1.- National Library of Medicine . Múltiple Congenital Anomaly / Mental Retardation (MCA/MR) Síndromes. United States , 1999

2.-C.C.D. Cleber , Silvia Steven Di Rienzo , BS ; Neill Serman , DDS.: Cleidocranial Dysostosis. ; Columbia University School of Dental and Oral Surgery, Department of Prostodontics Guidelines to treatment of Cleidocranial Dysostosis. 1999

3.- www.rarediseases.org.National Organization for rare Disorders.Inc ; .Cleidocranial Dysplasia. 1996 www.rarediseases.org.

4.-Diccionario de Ciencias Medicas ..Dorland , Librería 4ª Edición

5.- Dr. Javier Torres Sánchez ,Dr Carlos Licèaga Escalera . . Disostosis Cleidocraneal. Revista de la ADM Vol. XXX N° 5 Sep.-Oct. 1973 pag 44-52

6.- Medical Encyclopedia Med Web , Cleidocranial Dysostosis www.medweb.com.au/e 1998

7.- Thoma Robert J Gorling . Patologia Oral Ed Salvat 1973.pag 582- 585

8.-Re: www.marge/bboard/messages/411.html Cleidocranial Dysplasia (or dysostosis) Posted by Lynn Meyer on November 02 , 1998at 18:38:30 In reply to CCD posted by Emmett Furrow.

9Re: wwwmarge/bboard/messages/366.html Cleidocranial Dysplasia (or dysostosis). Posted by Two sisters in Sweden on October 24 1998.

10.-Nirod medhi, Baijayanta Saharia, Sanjeev K Handique ; Images Progressive Paraparesis with Cleidocranial Dysostosis. Indian Journal of Radiology and Image.http://www.ijri.org/archives/1999093/images02.htm. 1999 pag141-143

11 - .S.C.Cooper , Blee, G Zhou , Cflaitz, Jhecht. -A Natural History of Cleidocranial Dysplasia : University of 1)texas, Houston TX 2) Baylor College of Medicine, Houston TX. 1998

12- Michael p, D Alessandro, M.D. Cleidocranial Dysplasia Paediapaedia : Musculoesekeletal Diseases. Referencia de este articulo (Management of developmental coxa vara in cleidocranial dysostosis , MF Richie , et al, Orthopaedics vol 12 . 1989 pag 1001-1004.)

13 - (Arnold) Kindred and evidence for locus homogeneity. Aytour: Ramesar RS , Greenberg , J Martin R Goliath R Bardiens S, Mundlos S Beighton P. Source : Cleidocranial Dysplasia ,Mapping of the gene for Cleidocranial Dysplasia in the historical cape town : Journal of Genetic medicine. 1996. 33 . pag 511-514

14 <http://www.masterlink.com/children> Childrens Craniofacial Association .: Cleidocranial Dysostosis. 1998.

15.. Robert J Gorlin, M Micheal Cohen Jr. L. Stefan Levin . . - Syndromes of the head and Neck Third edition Oxford monographs on medical genetics N° 19 New York Oxford , Oxford university 1990

16.- Regezi .-Patología Bucal correlación Clínico –Patológica 3ª Ed Ed. Mc Graw Hill.

17.Kenneth Lyons Jones. Atlas de malformaciones Congenitas Ed Interamericana Mc Graw Hill 4ª Ed.

18.-Guillermo Raspall.-Cirugia Maxilofacial Ed. Medica Panamercana 1997.pag 229-231

19.- Diebold . Tratado de Patología y Clínica Quirúrgica. Tomo IV "Aparato locomotor y columna Vertebral" Ed Salvat pag 376-378..

20. Grinspan -Enfermedades de la Boca , " Patología Clínica y Terapeutica de la mucosa Bucal" Ed Mundi Tomo III pag 2192-2194

21 - Charles E Kanh Jr MD Medical College of Wisconsin CHORUS collaborative Hypertextof radiology Cleidocranial Dysostosis Muscculoskeletal System .2 Febtuary1995.

22. Regezi -Patología Bucal Correlación Clínico –Patológicas 3ª Ed
Ed Mc Graw Hill

23.-. Thompson and Thompson Margaret w thompson , Rodrerik R
Mclines Genetica en Medicina 4ª Ed MASSON SA.1996 pag 51-64.

24.- Instructor Benjamín Martines R Universidad Mayor . Facultad de
Odontología , Unidades de Autoaprendizaje .Tema : Enfermedades
Geneticas . Patología General . Instructor Benjamín Martines R

25.-J:R Pinkham BS DDS MS Odontología Pediatrica Ed.
Interamericana 1991 pag 190- 191.

26.- . Miles , Van Dis , Kaugars, Louas W.B Oral and Maxilofacial
Radiology Saunders Company. pag 165-166

27.- Edward V, Zegarelli DDS MS , Austin H Kutscher DDS George A
Imán . Diagnostico de patologia oral MD 2ª Ed ed. Salvat. Pag 165-166.

28.- Petter M. Som .R Thomas Bergeron Radiologia de Cabeza y
Cuello 2ª Ed Mosby Year Book pag 989.

29. Koch /Modere/Poulser/ Ramussen .-Odontopediatria enfoque
Clínico . Ed Panamericana 1994 pag.266.

30.- Margarita Vanela Problemas Bucodentales en Odontopediatría .
.Ed Ergon 1999 pag 31-34.

31.- Donald Odontología Pediátrica y el adolescente.Mc Ed
panamericana. Pag 604-605.

32.-Diamond Moisés. Anatomía Dental Ed Hispanoamericana. México
pag 176

33.- Shafer William G. Patología bucal . Ed Interamericana 3ªEd pag
44-48