



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**QUERUBISMO**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

**VIOLETA CONTRERAS BECERRIL**

**TUTOR: C.D. ANGEL KAMETA TAKIZAWA**

**MÉXICO, D. F.**

**2008**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



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

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

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

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

*Quiero agradecer y dedicar este trabajo primeramente a Dios, que nunca me soltó de la mano incluso en momentos en que yo creí apartarme de él...gracias infinitamente por dejarme encontrarte nuevamente en mi camino, por dejarme saber que nunca te fuiste de mi lado, por sentirte conmigo en todo momento, a cada respiro y a cada paso que doy y por dejarme aprender un poco mas de tu grandeza, del amor y la compasión...*

*A mi mami, mi Jolie, por darme como ejemplo el respeto a mí misma, a mis ideales y a mis principios, el nunca sentirme rendida incluso cuando las cosas parezcan ir mal y todo aparente estar en mi contra, por la integridad de tu persona por tus ganas de luchar sin importar la tempestad, por contagiarme tu alegría, tu frescura, tus ganas de vivir intensamente.*

*A ti papito, no tendría palabras que alcancen a agradecer todos los esfuerzos que has hecho por mí, tu dedicación, mil gracias por no fallarme nunca y a pesar de nuestros tropiezos, me siento la hija más orgullosa por tenerte como padre, gracias, mil gracias por ayudarme a cumplir el sueño más grande de mi vida y aún más...por compartirlo conmigo.*

*A mi hermano, Jorge tu sabes que has sido pieza angular en mi vida, mi ejemplo a seguir en muchos aspectos, mi ídolo muchas veces. Gracias por que cuando he necesitado de palabras duras pero con amor de fondo tu eres el mejor para decirlas, tú fuiste quien me enseñó que no existen límites y que es uno el que se los pone enfrente, me enseñaste a alcanzar mis sueños si importar a donde me lleven estos si con eso consigo ser feliz, gracias por apoyarme tanto hermanito...*

*A ti Gon, por ayudarme a descubrir el amor, por tu apoyo incondicional constante y permanente, por tus consejos, por tu compañía, por contagiarme siempre de buen humor y también por esperarme siempre...*

*A Iris que aunque no sé si volveré a verla, la guardo como el recuerdo del amor más tierno que la vida me ha dado, gracias por mostrarme toda la ternura y paciencia que hay en mi.*

*A mis niños de Francia por ayudarme a descubrirme profundamente.*

*A mis mejores amigas por escucharme y por todos los momentos tristes y felices que hemos pasado juntas: Conchis, Rocío, Leilani, Cinthia, Erandi, Marfelia, Jimena, Paty, Elsa y Nayeli aunque ya no estés conmigo.*

*A mi familia, mis tías y tíos y a mis primos por el apoyo a lo largo de mi vida.*

*Gracias al Dr. Angel Kameta Takizawa por su apoyo en este trabajo terminal pero sobre todo por ayudarme a reafirmar que me encanta la Odontopediatría, gracias por compartir su conocimiento y por hacerlo con esa pasión y entrega y por alegrarme las mañanas impartiendo su clase.*

*A la doctora Mari Hirose por su dedicación, apoyo y paciencia.*

*Gracias a la Universidad Nacional Autónoma de México por que el solo hecho de pertenecer a esta gran casa de estudios, de verdad mi segunda casa, me inflama el pecho de orgullo y emoción.*

*Gracias a la Facultad de Odontología por cobijarme durante 5 años de mi vida y brindarme los conocimientos que forjarán mi futuro.*

*¡¡¡A la vida misma, gracias, infinitamente gracias!!! A la energía que me da la oportunidad de despertarme día a día rodeada de momentos tanto gratos como tristes, a la fuerza que me impulsa a seguir de frente con coraje.*

<b>ÍNDICE</b>	<b>PÁGINA</b>
<b>INTRODUCCIÓN</b>	
<b>1. LESIONES FIBROÓSEAS</b> .....	2
1.1. Osificación y estructura normal de hueso.....	3
1.2. Alteraciones congénitas.....	5
1.3. Querubismo.....	7
<b>2. PRIMER CASO DE QUERUBISMO REPORTADO EN LA LITERATURA</b> .....	9
<b>3. DIAGNÓSTICO</b> .....	18
3.1. Clínico.....	18
3.2. Radiográfico.....	21
3.2.1. La Ortopantomografía y lateral de cráneo como auxiliar de diagnóstico para el querubismo.....	23
3.3. Histopatológico.....	24
3.4. Aspectos genéticos.....	26
<b>4. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES</b> .....	28
4.1. Displasia fibrosa.....	28
4.2. Granuloma de células gigantes.....	29
4.3. Fibroma osificante juvenil.....	30
4.4. Hiperparatiroidismo.....	30
4.5. Osteosarcoma.....	31
<b>5. TRATAMIENTO</b> .....	34
5.1. Quirúrgico.....	34
5.2. Protésico.....	35
5.3. Hormonal.....	36
<b>6. CONCLUSIONES</b> .....	39
<b>7. BIBLIOGRAFÍA</b> .....	41

## INTRODUCCIÓN

Anteriormente la práctica odontológica se limitaba al reconocimiento y tratamiento de las afecciones dentarias y de sus secuelas directas, llámese episodios infecciosos, dolorosos o traumáticos, el Odontólogo se ocupaba de la restauración de éstos, limitando así su campo de trabajo a procedimientos de operatoria, extracciones y prótesis. Con el paso del tiempo la aparición de la investigación y la exploración de nuevas ramas de la Odontología fue tomando cada vez más auge, hasta llegar a lo que hoy día conocemos como Especialidades Odontológicas.

En el caso de la Patología Bucal en particular, sabemos que ésta rama desempeña un papel muy importante en cuanto a prevención, diagnóstico y tratamiento de enfermedades propias bucales o sistémicas con repercusiones en cavidad oral, ya que partiendo de un diagnóstico temprano y certero podemos contribuir enormemente de manera positiva en el estado de salud y bienestar general de un paciente.

En este trabajo se abordará el tema de lesiones fibroósas y en específico la alteración genética denominada “Querubismo” o “Displasia ósea familiar”, tomando en cuenta aspectos relevantes de su etiopatogenia, medios de diagnóstico y tratamiento así como una revisión de la literatura y las aportaciones más recientes que se han hecho sobre el tema. Si bien es cierto que esta alteración es rara y poco frecuente, su estudio proporciona al Cirujano Dentista herramientas útiles para diferenciarla de otras entidades más frecuentes en consulta general como son las displasias fibrosas. De suma importancia es el rol que cumple el Odontólogo al tener los fundamentos suficientes para diagnosticar y, en su caso, tratar las patologías bucales.

## 1. LESIONES FIBROÓSEAS

Recientemente, el término “lesiones fibroóseas” ha ganado significativa aceptación como una designación general para ciertos procesos patológicos de los huesos craneofaciales. Estas lesiones comprenden un grupo de condiciones patológicas que causan dificultad tanto en su clasificación como en su tratamiento. Rasgos comunes entre estas entidades, es el reemplazo de hueso normal por un tejido fibroso benigno compuesto por fibroblastos y colágena y que además contiene cantidades variables de material mineralizado, ahora bien, para categorizar las lesiones fibroóseas, tenemos que basarnos en la correlación de la historia clínica del paciente, antecedentes familiares, así como en los hallazgos clínicos, criterio radiográfico y por último en una determinación histopatológica.

En este grupo se incluyen las siguientes alteraciones:<sup>1</sup>

- Displasia fibrosa de los maxilares
- Displasia cementoósea
- Displasia periapical cementante
- Displasia cementoósea florida
- Querubismo (Alteración quística multilocular familiar de los maxilares)
- Fibromas Osificantes
- Osteoblastoma

Dentro de este grupo la Displasia fibrosa es la alteración más común. Aunque las lesiones fibroóseas tienen rasgos histológicos y radiográficos similares, debe existir un análisis del rango de sus comportamientos biológicos, ya que la apariencia histológica no nos permite predecir la

---

<sup>1</sup> Beasley DJ, Le Jeune JE Jr. Fibro-osseous lesions of the head and neck. J La State Med Soc. 1996; 148 (10): 413.

evolución de crecimiento o el pronóstico, el tratamiento se basa en el comportamiento clínico y biológico de cada entidad.

De acuerdo con la clasificación de la Organización Mundial de Salud, el querubismo pertenece a un grupo de lesiones de hueso no neoplásicas que afectan solo los maxilares.<sup>2</sup>

De todas éstas, las de mayor prevalencia son las lesiones pseudo tumorales y las formadoras de hueso. Para el diagnóstico diferencial son importantes los originados en médula ósea. En general, los tumores benignos, son indoloros, de crecimiento lento, límites netos, recubiertos por mucosa normal y consistencia dura. Los malignos tienen un comportamiento agresivo, rápido crecimiento, la mucosa se observa enrojecida, a veces ulcerada, generalmente producen dolor y son mal delimitados.

Para establecer el diagnóstico correcto en un tumor óseo es imprescindible contar con antecedentes clínicos, radiográficos e histológicos completos y, muchas veces además con la evolución. Todos estos antecedentes son importantes y entre sí complementarios para llegar a un diagnóstico definitivo correcto.

### **1.1. Osificación y estructura normal del hueso**

Para comprender más a fondo el comportamiento de estas alteraciones primero hay que entender como se da el proceso de formación de hueso normal y a partir de esto diferenciarlo de un crecimiento o formación atípica.

Existen dos tipos de osificación: la **membranosa** (o **desmal**) y la **endocondral**. La membranosa se observa en la calota y parte del maxilar inferior. Consiste en una transformación directa del tejido fibroso en tejido

---

<sup>2</sup> Raspall G. Tumores de cara, boca, cabeza y cuello. 2ª.ed. España. Ed. Masson, 2000. pag 255



óseo, así se forma tejido óseo esponjoso central (díploe) delimitado por tejido óseo denso en las superficies (tablas).

La osificación endocondral, en cambio, se efectúa sobre un substrato cartilaginoso. El cartílago proporciona tres funciones básicas, brinda soporte flexible a sitios anatómicos apropiados (punta de la nariz, lóbulo de la oreja, caja torácica, etc.); a su vez tolera la presión soportando así la compresión directa; y funciona como cartílago de crecimiento junto con ciertos huesos que se expanden. El cartílago es un tejido conectivo no vascularizado que por lo general no se calcifica<sup>3</sup>.

A diferencia del hueso, el cartílago puede funcionar sin una membrana que lo cubra ya que su matriz no depende e una superficie de vasos sanguíneos en la superficie de la membrana que lo rodea.

Estructuralmente, el tejido óseo consta de una matriz glicoproteica (condroide cuando predominan los proteoglicanos y osteoide cuando predomina el componente proteico). El osteoide tiene la notable capacidad de adsorber (no absorber) calcio, es decir, de adherirlo sin combinarlo, lo que facilita su rápida movilización. El calcio se encuentra en forma de carbonato y, en menor proporción, fosfato, disponiéndose en forma cristalina, es decir, en moléculas combinadas con agua en forma de hidroxapatita.<sup>4</sup>

El tejido óseo es trabecular, es decir, se caracteriza por la presencia de columnas más o menos anastomosadas, hechas de láminas concéntricas y que siguen líneas de fuerza estructurales. Entre las trabéculas se ubica el tejido mielorreticular (hematopoyético) y vasos.<sup>5</sup>

---

<sup>3</sup> Donald H. Mark G. Crecimiento facial E.U. McGraw Hill Interamericana. 1996.Pag 281

<sup>4</sup> Guyton A. Hall J. Tratado de fisiología médica. 10ª edición. España: McGraw Hill Interamericana. 2001. Pp. 1084-1092.

<sup>5</sup> Ib. Pag. 1084.

Hay tres tipos celulares propios del hueso:

### 1. **Osteoblasto**

Es la célula formadora del tejido; es de tamaño mediano, poliédrica, con núcleo ovoideo, citoplasma basófilo y se le observa adosada a las trabéculas. Los osteoblastos proceden de células osteoprogenitoras provenientes del periostio y en la médula ósea que son inducidos a la diferenciación a través distintos factores de crecimiento.

### 2. **Osteocito**

Es un osteoblasto que ha quedado incluido en el espesor de una trabécula; se ubica en una "laguna" y está encargado probablemente de la nutrición de la trabécula; posee prolongaciones citoplasmáticas que lo conectan con otros osteocitos.

### 3. **Osteoclasto**

Es una célula gigante, multinucleada, adosada a la trabécula, en un nicho o laguna de Howship, mide 30 a 50 micrones, posee 3 a 6 núcleos ovoideos y está encargada de la remoción del tejido óseo como tal, no del calcio iónico, en procesos como son la degradación y la reabsorción.

## 1.2. **Alteraciones congénitas**

El esqueleto es sitio muy frecuente de manifestación de anomalías cromosómicas, infecciones virales, efectos de radiación y otras noxas que afectan el desarrollo normal del embrión y que quedan en evidencia en el momento del nacimiento. Algunas de las más frecuentes, de tipo genético, son:

## **Osteogénesis imperfecta**

Representa un defecto en la estructura de la matriz fibrosa del hueso con incapacidad para transformar hueso esponjoso en hueso compacto, con osteoblastos defectuosos. Se caracteriza por la presencia de múltiples fracturas (incluso in útero), con defecto en la reparación y escleróticas azules que transparentan los vasos de la coroides. El diagnóstico es radiológico, incluso antes del parto.

## **Acondroplasia**

Enfermedad de carácter dominante. Es una rizomelia, es decir, afecta principalmente la raíz de los miembros (fémur y húmero), en menor grado piernas y antebrazos y con manos y pies dentro de límites normales. No afecta el cráneo ni el nivel de inteligencia general. Se trata de un defecto de la osificación endocondral, con desaparición precoz del cartílago de crecimiento metafisiario lo que explica el mayor daño a nivel de fémur y húmero.

## **Osteopetrosis**

Se le conoce también como enfermedad marmórea o de Albers-Schönberg. Es una esclerosis ósea con gruesas trabéculas óseas anormales que no dejan espacio para el tejido hematopoyético. Son frecuentes las fracturas, la anemia y la ceguera (por compromiso de los huesos de la base del cráneo). Se debe a un defecto (no a ausencia) de los osteoclastos, los que no remodelan adecuadamente las osificaciones preliminares y dejan islotes de cartílago en medio del tejido óseo metafisiario y diafisiario. El examen radiológico muestra huesos densos, anchos, sin canal medular, lo que representa cartílago hipermineralizado.

## Displasia fibrosa

Es un defecto en el que la matriz fibrosa del esqueleto no presenta osteoblastos. Sin embargo, aparecen escasas y defectuosas trabéculas generadas por metaplasia del tejido fibroso; tampoco hay osteoclastos. Las trabéculas son de estructura plexiforme y no laminillar.

Puede ser politópica (varios focos) y poliostótica (varios huesos). Hay importantes deformaciones del esqueleto, especialmente de fémur (en cayado de pastor) y de tibia. Frecuentemente se asocia con manchas de color café con leche de la piel y, menos frecuentemente, con pubertad precoz (enfermedad de Albright).<sup>6</sup>

### 1.3. Querubismo

El Querubismo o Querubinismo, también llamado Displasia Fibrosa Maxilar, es una rara alteración ósea, no neoplásica, hereditaria de carácter autosómico dominante que se manifiesta en la niñez.

El Querubismo fue descrito por primera vez por el médico WA Jones en 1933 quien estudió este fenómeno en tres hermanos judíos descubriendo ciertas características específicas y nombrando así dicha entidad como una enfermedad familiar de quistes multiloculares en los maxilares.<sup>7</sup>

No fue sino hasta el año de 1938, en que el término “Querubismo”, fue utilizado por la primera vez por WA Jones y colaboradores debido a las características clínicas (desde un punto de vista facial) que presentaban dichos pacientes es decir: mejillas abultadas más o menos simétricamente

---

<sup>6</sup> Sapp P, Eversole L, Wysocki G. Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea. España. Ediciones Harcourt España. Pag 92.

<sup>7</sup> Sarda D., Khotari P., Kulkarni B., Pawar P. Cherubism in siblings: A case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2007; 27-28.

así como los ojos dirigidos hacia arriba “mirando al cielo” asemejando de esta manera a los querubines de las pinturas de arte renacentista especialmente aquellas hechas por Rubens.

A lo largo de los años se han presentado diversos reportes de casos clínicos, sobresaliendo uno en especial en el cual se realizó una revisión de 20 casos de Querubismo en una sola familia a cuyo estudio hacen referencia los libros de texto de patología maxilofacial y genética así como con en la mayoría de artículos virtualmente publicados sobre el tema.<sup>8</sup>

Esta rara condición hereditaria es una de las pocas lesiones osteoclásticas determinadas genéticamente en el cuerpo humano.<sup>9</sup> Una variedad de nombres han sido utilizados para describir dicha alteración, incluyendo así: displasia familiar o hereditaria, tumor de células gigantes bilateral y enfermedad multilocular familiar.<sup>10</sup>

El Querubismo puede estar relacionado con el Síndrome de Noonan, Neurofibromatosis, Fibromatosis gingival, entre otras. Las manifestaciones del Querubismo por lo regular comienzan alrededor de los 14 meses hasta los 5 años aproximadamente, mientras más temprano se manifieste, mas rápida será la progresión.

Habitualmente la progresión de la enfermedad se vuelve más lenta alrededor de los 5 años y se detiene entre los 12 y 15 años; la remodelación de los maxilares continúa hasta la tercera década y entonces la condición se vuelve más sutil e incluso en ocasiones remite por completo.

---

<sup>8</sup> De Langue J. Van den Akker H. Scholtemeijer M. Cherubism Treated with Calcitonin: Report of a case. J Oral Maxillofac Surg. 2007; 65: 1665-1665

<sup>9</sup> Ongole R. Pillai R. Pai K. Cherubism in Siblings : A case Report. Journal de l'Association dentaire canadienne. 2003; 69: 150-154.

<sup>10</sup> Ib.

## 2. PRIMER CASO DE QUERUBISMO REPORTADO EN LA LITERATURA

En 1933 WA Jones, médico canadiense, realiza el primer reporte de un caso de Querubismo, estudiando a tres hermanos, 2 niños y una niña miembros de una familia judía proveniente de Rusia. Dicho seguimiento se extendió durante el periodo comprendido de 1931 a 1943, contemplando así características clínicas, evolución de la enfermedad así como el tratamiento quirúrgico.

A continuación se presenta una breve reseña de los hallazgos hechos por Jones y cols.



En esta imagen podemos observar a los tres hermanos judíos en los que WA. Jones describe por primera vez la enfermedad. Nótese las facies con aspecto de querubín, los ojos dirigidos hacia arriba y la adenopatía cervical.

Año 1933. De izquierda a derecha: A.X., 6 años, B.X., 5 años y C.X., 4 años.<sup>1</sup>

---

<sup>1</sup> Jones W.A. Gerrie J. Pritchard J. Cherubism-A familial fibrous dysplasia of the jaws. The Journal of bone and joint surgery. 1950; 32: 334-346.

En sus primeros años de vida los niños mostraban marcado abultamiento de las mejillas y los maxilares así como una ligera desviación de los ojos revelando una línea blanca conformada por la esclera por debajo del iris. Se encontraba, así mismo, un marcado agrandamiento en la región submandibular. Los niños no presentaban trastornos en sus facultades mentales, es decir presentaron capacidad intelectual e integración social normales.



En esta imagen podemos observar a los cinco hermanos en 1937, cuatro años después. En los tres hermanos mayores la adenopatía cervical ha remitido sin embargo la deformidad facial parece estar aún incrementándose.<sup>2</sup>

A la exploración bucal se describieron “masas duras” o abultamientos en ambos maxilares de forma bilateral, estos eran indoloros. La dentición primaria se presentaba de manera anormal con dientes desplazados y algunos incluso ausentes, los procesos alveolares eran muy anchos, en el

<sup>2</sup> Ib

maxilar superior se describió un paladar en forma de V. Así mismo los tres niños presentaban linfadenopatía submandibular.

Hasta ese momento, el diagnóstico resultaba incierto, ya que podría tratarse, según los autores, tanto de una respuesta inflamatoria subaguda secundaria a la irritación mecánica provocada por una expansión quística, como podía tratarse de un tipo de displasia.

A los tres pacientes se les realizaron diversos exámenes radiográficos en otros huesos, no se encontró ninguna anormalidad. Así mismo se realizaron exámenes de sangre cuyos resultados tampoco revelaron ninguna alteración. Para la época en que los pacientes alcanzaron las edades de 15, 16 y 17 años, la apariencia querúbrica se había desarrollado de tal manera que resultaba grotesca y preocupante tanto para los jóvenes como para los padres. El varón más pequeño mostró la menor deformidad y la regresión de la enfermedad fue más marcada en él.

### **Procedimiento quirúrgico:**

La primera cirugía se realizó en la joven a la edad de 16 años con el propósito de mejorar su apariencia y al mismo tiempo determinar la naturaleza exacta de esta alteración. Se realizó una incisión desde la base del frenillo bucal inferior siguiendo a lo largo de la cresta del proceso alveolar y se continuó hasta el borde anterior de la rama ascendente de la mandíbula.

El colgajo se retrajo y se continuó con la disección de los tejidos. No se encontró periostio sobre los tumores pero si una masa fibrosa de tejido adiposo no encapsulado. Se realizó la disección de esta zona con escalpelos y tijeras y finalmente quedó expuesto el hueso mandibular. El hueso fue esclerótico y grueso, el tejido adiposo encontrado asemejava una mezcla de



tejido fibroso muy resistente con zonas calcificadas. Gran parte de todo este tejido anormal fue retirado a manera de limpiar completamente la zona mandibular, ciertas partes se extirparon con curetas sobre todo en la rama mandibular. Se dejó cierta parte del tejido en el piso de boca.

De ninguna manera la operación fue un procedimiento en el que se realizó la extirpación total del tejido comprometido, de hecho no se realizó cirugía en el maxilar superior. Posteriormente, el colgajo del carrillo fue colapsado contra el hueso, se lavó la zona para colocar una sutura de seda negra. Se realizó el mismo procedimiento del lado contrario quince días después.<sup>3</sup>

El resultado estético no fue del todo satisfactorio ni para los padres ni para la joven, sin embargo un año más tarde se repitió la cirugía abordando de la misma manera a la paciente retirando el resto del tejido fibroso, las correcciones estéticas de la cicatrices fueron realizadas posteriormente con injertos de cartílago. Se abordó quirúrgicamente de la misma manera a los dos varones.

Los tres pacientes fueron examinados tanto clínica como radiográficamente cuatro años después de la cirugía y no se encontró recurrencia alguna. Se logró una apariencia casi normal y fue entonces que los autores consideraron esta condición como inactiva y probablemente regresiva.

A nivel histológico, el tejido removido en la primera operación mostró la presencia de células gigantes multinucleadas de tipo osteoclástico, así como numerosas células de vasos sanguíneos capilares junto con tejido endotelial.

---

<sup>3</sup> Ib.

En cuanto al estroma, se observaron células fibroblásticas con una cantidad variable de colágena, en otras áreas se encontró un estroma similar pero con la presencia de células gigantes, mientras que en otras partes existía mayor cantidad de focos hemorrágicos. En el caso de las células multinucleadas éstas contenían de dos a cincuenta núcleos. En las zonas de hueso cortical se encontró reemplazo de éste por tejido conectivo.

Los autores afirman que en ciertos lugares dicho tejido tenía la apariencia de un tumor de hueso de células gigantes, sin embargo la presencia de depósitos de colágena y la diferencia en el estroma descartaron dicho diagnóstico, incluso en algunas partes se encontró solo tejido fibroso con ausencia células gigantes, luego entonces se consideró que el proceso se podía determinar como **una displasia fibrosa ósea con cambio parcial en fase osteolítica de metamorfosis de hueso con numerosas células gigantes así como una vascularidad aumentada.**<sup>4</sup>

Historia familiar: Todos los miembros de la familia fueron examinados en octubre de 1947. Brevemente se reporta que en ambos padres la alteración estaba ausente, así mismo fueron sometidos a un cuestionario de historial familiar clínico en el que los datos no reportaron existencia alguna antecedente a la de sus hijos.

---

<sup>4</sup> Ib



El hermano mayor, A.X. Las fotografías superiores fueron tomadas en abril de 1944 antes de realizar la cirugía; el par de fotografías inferiores se tomaron en Octubre del mismo año después de la cirugía. Nótese que el abultamiento ha disminuido considerablemente.<sup>5</sup>

---

<sup>5</sup> Ib.



La única hija, B.X. Junio de 1943, edad: 17 años, antes de la cirugía, no mostrando ninguna regresión de la enfermedad.



B.X., en abril de 1944 después de la cirugía.<sup>6</sup>

---

<sup>6</sup> Ib





El segundo hijo, C.X. antes de la cirugía, septiembre de 1943, edad: 16 años.



Después de la cirugía, abril de 1944. C.X.<sup>7</sup>

---

<sup>7</sup> Ib



Los hermanos, tres años después de la cirugía, de derecha a izquierda C.X de 20 años, B. X. de 21 años y A.X. de 22, la apariencia querúbrica ha desaparecido.<sup>8</sup>

En la discusión de este interesante artículo presentado por Jones y cols., cabe resaltar que hubo discrepancia entre los autores para catalogar esta alteración. Por ejemplo: Gerrie y Pritchard consideraban que se trataba probablemente de una displasia ósea, a la cual la condición dental aberrante era incidental. Jones por el contrario, opinaba que una lesión que es encontrada únicamente en zonas de soporte dental y que no está presente en ningún otro hueso debía tener alguna relación con el crecimiento y desarrollo dental.<sup>9</sup>

---

<sup>8</sup> Ib.

<sup>9</sup> Ib.

### **3. DIAGNÓSTICO**

En base en la anterior reseña histórica y a las aportaciones bibliográficas y presentaciones de reportes de casos clínicos que se han hecho a lo largo de los años, así como en base en la clasificación de la OMS, actualmente se establecen los siguientes parámetros para diagnosticar correctamente esta alteración.

#### **3.1. Clínico**

El Querubismo, como se ha venido mencionando, es una alteración fibroósea benigna autolimitante que se caracteriza de manera clínica principalmente por una expansión bilateral de la mandíbula, el maxilar superior o ambos, estas lesiones son usualmente simétricas y asintomáticas. A la exploración bucal, frecuentemente el Querubismo es acompañado por anomalías de la erupción ya sea en la arcada superior, inferior o ambas.

El individuo afectado es normal al nacer, entre los dos y cuatro años de vida aproximadamente, aparece una inflamación mandibular bilateral. Existe una intensa proliferación intraósea que afecta los maxilares en forma bilateral y ésta continúa durante el primero y el segundo año de vida borrando el modelado trabecular normal. El tamaño de los maxilares aumenta rápidamente hasta alrededor de los siete años de edad. El niño adquiere el típico aspecto querúbico, especialmente si existe alteración del piso de la órbita y desplazamiento del globo ocular hacia arriba con exposición de los bordes de la esclera.

### Características faciales:

- Pronunciado abultamiento lateral de los maxilares en la infancia (aspecto característico de querubín), en muchos casos la afección de los maxilares es tan extensa que puede producir retracción de los párpados inferiores y exposición de la esclerótica por debajo del iris (mirada dirigida al cielo).
- Linfadenopatía cervical.

### Intraoralmente podemos encontrar:

- Dientes desplazados, fallas en la erupción y agenesia de los segundos y terceros molares mandibulares.
- Exfoliación prematura de la primera dentición.
- Transposición y rotación de dientes.
- Paladar en “V”.
- En casos severos puede existir resorción dental.
- Lesiones unilaterales (muy pocas veces).<sup>1,2</sup>

Arnott ha sugerido la siguiente clasificación para las lesiones del querubismo:<sup>3</sup>

Grado I : Las lesiones abarcan ambas ramas ascendentes mandibulares.

Grado II: Las lesiones involucran ambas tuberosidades maxilares así como las ramas ascendentes mandibulares.

Grado III: Las lesiones abarcan toda la mandíbula y todo el maxilar superior excepto el proceso coronoides y los cóndilos.

---

<sup>1</sup> Ongole Op cit. pag 150.

<sup>2</sup> Carvalbo E. Costa G. Couto T. Cherubism: Clinicoradiographic Features, Treatment, and Long-Term Follow-Up of 8 Cases. J Oral Maxillofac Surg. 2007. 65: 517.

<sup>3</sup> Ongole Op cit. pag 151





Nótese el abultamiento bilateral en las mejillas.<sup>4</sup>

En algunos casos el crecimiento llega a ser tan agresivo que puede existir obstrucción respiratoria y así mismo pueden verse afectados tanto el oído como la visión e incluso existir limitación de los movimientos maxilares y dificultad para hablar y deglutir.<sup>5</sup>

---

<sup>4</sup> De Lange J. Op cit. Pp. 1665-1666.

<sup>5</sup> Ongole. Op cit. pag 150

### 3.2. Radiográfico

En ocasiones el examen radiográfico es el único que suministra los signos de la enfermedad, luego entonces se tienen que analizar e interpretar de manera muy cuidadosa las imágenes radiográficas para diferenciar al Querubismo de otras alteraciones.

Desde un punto de vista radiográfico encontramos:

- Quistes multiloculares es decir, observamos múltiples zonas radiolúcidas.
- Expansión simétrica de los maxilares ya sea superior, inferior o ambos.
- Las primeras lesiones aparecen en la parte posterior del cuerpo y rama ascendente de la mandíbula.
- Puede existir adelgazamiento cortical con o sin perforación.
- En la ortopantomografía aparece una imagen casi en espejo y bien definida, sobre todo si la afectación es mandibular.
- Las lesiones maxilares puede aparecer casi simultáneamente, sin embargo la detección radiográfica se dificulta por el traslape del seno y las cavidades nasales.<sup>6</sup>

---

<sup>6</sup> Ib.



Ortopantomografía que muestra expansión variable, lesiones osteolíticas multiloculadas involucrando el cuerpo y la rama de la mandíbula así como en los cóndilos.<sup>7</sup>



En esta imagen igualmente podemos apreciar lesiones multiloculares, expansivas y radiolúcidas distribuidas simétricamente en la mandíbula.<sup>8</sup>

<sup>7</sup> Jain V, Gamanagatti S R, Gadodia A, Kataria P, Bhatti S S. Non familial cherubism. Singapore Med J. 2007; 48: Pp e253-e257.

<sup>8</sup> Jan V. Sharma R. Radiographic, CT and MIR features of cherubism. Pediatric Radiol. 2006; 36: 1100

En ocasiones la destrucción de la cavidad alveolar puede provocar un desplazamiento de los dientes produciendo una apariencia radiográfica referida como “síndrome de dientes flotantes”.<sup>9</sup> Posteriormente en la edad adulta estas áreas se osifican nuevamente dejando así zonas irregulares escleróticas (parches escleróticos). En ciertos casos podemos respaldarnos con una radiografía oclusal del maxilar, en la cual se observa una imagen en “burbujas de jabón” con obliteración del seno maxilar. Cuando la lesión madura, el aspecto radiográfico cambia gradualmente haciéndose evidentes estructuras más radioopacas. Tras la estabilización, las áreas afectadas presentan un aspecto radiográfico de “vidrio deslustrado”.

### **3.2.1 La Ortopantomografía y lateral de cráneo como auxiliar de diagnóstico para el querubismo**

- La Ortopantomografía:

Es una técnica radiológica mediante la cual se produce una radiografía amplia de los maxilares superior e inferior del paciente en la misma película, la técnica más utilizada, es aquella en la que la película y la cabeza del tubo del aparato giran alrededor del paciente, produciendo varias imágenes individuales y cuando estas se combinan en una sola película, se radioproyecta una vista general del maxilar y la mandíbula.<sup>10</sup>

- Lateral de cráneo:

Es una radiografía extraoral utilizada para captar la imagen de áreas grandes del cráneo y huesos faciales, en ella podemos observar tejidos blandos nasofaríngeos, los senos paranasales y el paladar duro a través de un medio de contraste como el sulfato de bario.

---

<sup>9</sup> Ongole Op cit pag 151.

<sup>10</sup> Hernández J. La ortopantomografía y lateral de cráneo como medio de diagnóstico del querubismo. México 2003. Pag. 17.

Con ella podemos evaluar el crecimiento y desarrollo facial, traumatismos y enfermedades así como anomalías del desarrollo.

En el Querubismo se utilizan la Ortopantomografía y lateral de cráneo como medios importantes de diagnóstico. Cabe mencionar que el problema que se presenta en varias ocasiones, es el desconocimiento en la interpretación y la utilización de estas proyecciones radiográficas, o también el ser tomadas como única opción, provocando de esta manera un diagnóstico erróneo y por consecuencia un mal manejo en el tratamiento de esta alteración.

### **3.3. Histopatológico**

Histológicamente, estas lesiones muestran un gran parecido con el granuloma central de células gigantes. Se observa un estroma fibroso muy vascularizado y con la presencia de células gigantes multinucleadas, éstas pueden presentar de 2 hasta 50 núcleos cada una. Un rasgo distintivo es el manguito perivascular eosinofílico de colágena que rodea los capilares finos.<sup>11</sup>

Los hallazgos tisulares varían ampliamente dependiendo del estadio en el que se encuentre la enfermedad. Por ejemplo, en las primeras etapas las lesiones están casi totalmente constituidas por tejido de células gigantes en un fondo de células mononucleares.

Cuando las lesiones aisladas maduran, el componente de células gigantes es reemplazado gradualmente por tejido fibroso celular en el cual aparecen espículas de hueso metaplásico entretejido orientadas al azar. Una vez que las lesiones se estabilizan, el hueso predomina en la lesión

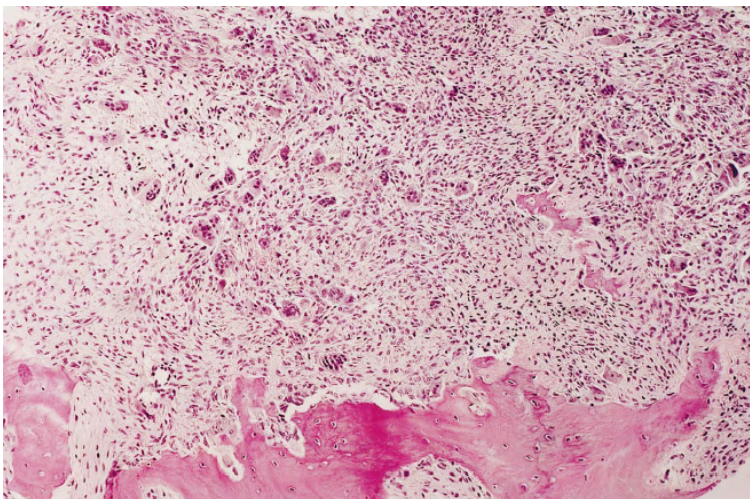
---

<sup>11</sup> Ib.

convirtiéndose en laminar y reorientándose, con lo que su estructura y función mejoran.<sup>12</sup>

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

Gradualmente se depositan sales cálcicas, pero sus patrones suelen ser irregulares y son anómalos. Hacia el décimo año de vida el exceso de crecimiento del hueso maxilar que se había alcanzado anteriormente va disminuyendo visiblemente y durante los años siguientes, incluso hasta la cuarta década continúa dicha reducción, por último los límites anatómicos del maxilar afectado pueden alcanzar un estado prácticamente normal.



Nótese en la imagen la presencia característica de células gigantes multinucleadas.<sup>13</sup>

<sup>12</sup> Ib.

<sup>13</sup> Tiziani V, Reichenberger E, Luiz C, Niazi S, Fukai N, Stiller M, Peters H, Salzano F, Raposo M, Reino B. The gene of cherubism Maps to chromosome 4p16. *Am. J. Hum. Genet.* 1999; 65: 158.

### 3. 4. Aspectos genéticos

Como se ha venido mencionando, el Querubismo es una enfermedad autosómica dominante, es decir una de varias formas en que un rasgo o trastorno se puede transmitir de padres a hijos, si una enfermedad es catalogada como autosómica dominante quiere decir que la persona solo necesita obtener el gen anormal de uno de los padres para heredar y desarrollar dicha alteración, con frecuencia uno de los padres la presenta.

La herencia de una enfermedad, afección o rasgo específico depende del tipo de cromosoma afectado, además influye si dicho rasgo es dominante o recesivo. Así mismo se toma en cuenta que con la sola presencia de un gen anormal en uno de los primeros 22 cromosomas no sexuales de cualquiera de los padres puede causar un trastorno autosómico.

La herencia dominante quiere decir que un gen anormal de uno de los padres es capaz de causar la enfermedad, aunque el gen paralelo del otro padre sea normal. El gen anormal "domina" el par de genes. Si simplemente uno de los padres tiene un gen defectuoso dominante, entonces cada hijo tiene un 50% de probabilidades de heredar el trastorno.<sup>14</sup>

En el caso del Querubismo el gen autosómico dominante tiene 100% de penetrancia en el varón y de 50 a 75% en mujeres y predominancia de 2 a 1 a favor de los primeros.

Existe evidencia de casos esporádicos de Querubismo sin antecedentes familiares, lo que resultó en algún momento muy controversial, ya que anteriormente se creía que esta alteración era completamente de transmisión familiar.

---

<sup>14</sup> [www.medlineplus.htm](http://www.medlineplus.htm) Versión en inglés revisada por: Chad Haldeman-Englert, MD, Division of Human Genetics, Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA. Review provided by VeriMed HealthcareNetwork.





En esta imagen se muestran hermanos con querubismo<sup>15</sup>

Básicamente a nivel genético se han realizado mapeos del gen implicado en el querubismo, cuyo cromosoma es el 4p16.3, la literatura demuestra que la mutación causante de la alteración, se encuentra específicamente en la proteína SH3BP2, la cual está involucrada especialmente en la regulación de las actividades tanto osteoblásticas como osteoclasticas durante la odontogénesis.<sup>16</sup>

---

<sup>15</sup> Sarda D. Op cit. Pag.27

<sup>16</sup> Ongole. Op cit. Pag. 151



## 4. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

El diagnóstico diferencial del Querubismo es muy variado y según la literatura llega a comprender de hasta 9 diagnósticos diferentes, sin embargo a continuación se mencionan los más frecuentes e importantes y así mismo los más mencionados en la literatura.

Cabe mencionar que el Querubismo se asocia al Síndrome de Noonan y a la Neurofibromatosis o enfermedad de Von Reklinghausen pero estos casos son sumamente raros.

### 4.1. Displasia fibrosa

Es una alteración que puede afectar las estructuras craneofaciales tanto de manera monostótica o poliestótica. Es el primer diagnóstico diferencial para el Querubismo debido a su similitud en características clínicas.

El diagnóstico de displasia fibrosa de los maxilares debe restringirse a las lesiones producidas por desarrollo anómalo, que se manifiestan durante los primeros años de la vida, crecen activamente durante la infancia y tienden a estabilizarse en la edad adulta. Microscópicamente se observa tejido fibroso que sustituye al hueso normal y que contiene islas o trabéculas de hueso metaplásico; en dicho tejido fibroso puede predominar el componente celular o las fibras colágenas.

Clínicamente, casi todas las lesiones de displasia fibrosa de los maxilares se diagnostican en al primera o segunda década de la vida, siendo el engrosamiento del hueso afectado la manifestación más sobresaliente. En algunos casos, la asimetría facial es muy notable. El maxilar superior suele ser más afectado que la mandíbula caracterizándose por un abultamiento de

la fosa canina y prominencia de la apófisis cigomática, las lesiones que tienen una progresión más extensa pueden producir ptosis y exoftalmos, y las lesiones maxilares extensas pueden obliterar el seno maxilar, afectando los márgenes infraorbitarios y los huesos malares.

En la mandíbula, las lesiones suelen localizarse en la región del ángulo. La incidencia es mayor en el sexo femenino. A un nivel radiográfico la imagen varía dependiendo de la relación entre la cantidad de tejido conectivo y de islotes óseos que aparecen según el estadio de la lesión.

#### **4.2. Granuloma de células gigantes**

Esta alteración se divide a su vez en central y periférica. La lesión intraósea es decir central, consistente en un tejido fibroso más o menos rico en células en que se observan múltiples focos hemorrágicos, cúmulos focales de células gigantes multinucleadas y, en ocasiones, trabéculas de hueso inmaduro.<sup>1</sup>

La lesión central de células gigantes es la que se asemeja más al Querubismo, las lesiones se presentan en la parte anterior de la mandíbula y del maxilar superior, es frecuente la expansión de las láminas corticales bucal y lingual en ocasiones existe perforación de la cortical y reabsorción de los ápices de la raíz. Histopatológicamente se asemeja a las lesiones del Querubismo, ya que presenta células gigantes multinucleadas de 5 a 20 núcleos, contra un fondo de células mononucleares y tejido fibroso.

---

<sup>1</sup> Raspall G. Op cit. Pag 327.

### 4.3. Fibroma osificante juvenil

Considerado como una alteración osteogénica, esta lesión es bien delimitada y ocasionalmente encapsulada conformada de tejido fibroso con cantidades variables de mineralización semejante al hueso o al cemento. Mayor incidencia en el sexo femenino y en edad media (30 años). El diagnóstico diferencial establecido para el Querubismo, radica en la premisa de que su manifestación es: un engrosamiento indoloro a nivel del maxilar o de la mandíbula, sin otra sintomatología acompañante. Desde un punto de vista radiográfico se observa una lesión bien delimitada, radiolúcida con áreas mineralizadas de mayor densidad en su interior, a diferencia de la displasia fibrosa que aparece como una lesión difusa mal delimitada que se fusiona con el hueso adyacente.

Cabe hacer hincapié en el hecho de que de esta alteración, se podría comparar con un caso de Querubismo, ya que es una lesión lítica bien delimitada que consiste en abundante tejido fibroso, además afecta a individuos menores de 15 años y presenta un crecimiento progresivo. El tratamiento consiste en la completa exéresis quirúrgica.<sup>2</sup>

### 4.4. Hiperparatiroidismo

Pérdida de la mineralización ósea (osteoporosis) a causa del aumento de secreción de PTH (primaria) o de aumento de la demanda del calcio sérico (secundaria), que produce múltiples complicaciones sistémicas, pérdida de la arquitectura ósea alveolar y a veces tumor de células gigantes (tumor pardo).<sup>3</sup> Clínicamente se puede observar una hiperplasia idiopática de las cuatro glándulas paratiroides así como debilidad muscular.

---

<sup>2</sup> Raspall G. Op cit. pag 256

<sup>3</sup> Sapp Op. cit. pag 102

Radiográficamente se muestra una leve reducción generalizada de la densidad ósea o bien en áreas moteadas de radiotransparencia con adelgazamiento de las láminas corticales y el hueso medular. En los maxilares el patrón trabecular normal puede desaparecer. En ocasiones se presenta una gran radiotransparencia destructora rasgo característico del tumor de células gigantes del hiperparatiroidismo (tumor pardo).

Básicamente el diagnóstico diferencial se establece con exámenes de laboratorio ya que en estos pacientes es frecuente encontrar hipercalcemia y el calcio sérico se encuentra por encima del intervalo normal de 8.6 a 10.4mg/100ml. Un nivel de fosfato sérico descendido también es útil para confirmar el diagnóstico.<sup>4</sup>

#### **4.5. Osteosarcoma**

El sarcoma osteogénico u osteosarcoma es el tumor maligno primario más frecuente de hueso, después del mieloma múltiple de células plasmáticas.<sup>5</sup>

Este tumor puede originarse de anomalías óseas preexistentes, como la enfermedad de Paget, la displasia fibrosa, la osteogénesis imperfecta o la osteomielitis, así mismo se ha registrado en la literatura que una radioterapia previa también puede ser un factor desencadenante. La mayor incidencia es en varones jóvenes de edad media es decir 30 años aproximadamente siendo más afectada la mandíbula que el maxilar.

Histológicamente podemos observar diversos patrones como osteoblástico, condroblástico, fibroblástico y telangiectásico. Comúnmente

---

<sup>4</sup> Ib

<sup>5</sup> Raspall G. Op cit. Pag 241

esta lesión inicia con la aparición de un tumor, puede o no existir dolor asociado.

Clínicamente podemos encontrar un tumor que se proyecta hacia el interior de la cavidad bucal o hacia la encía, con invasión de la mucosa que se haya enrojecida y a menudo ulcerada. Una vez que la lesión comienza a evolucionar agresivamente podemos encontrar obstrucción nasal, trismos, pérdida de piezas dentarias, alteraciones oculares y entumecimiento de los labios. Cabe resaltar en este punto que las características anteriores podemos encontrarlas en un paciente con Querubismo, es por esto que un osteosarcoma resulta ser un diagnóstico diferencial, acentuando nuestro interés en la aparición de una tumoración dentro de la cavidad bucal y/o alteraciones oculares. La mayoría de los osteosarcomas mandibulares tienden a ser líticos y el 50% de los maxilares, osteoblásticos, teniendo radiográficamente características mixtas.<sup>6</sup>

En osteosarcomas radiográficamente observaremos:

- Ensanchamiento localizado del espacio del ligamento periodontal de uno o varios dientes.
- Imagen característica en “rayo de sol” debido a la formación de hueso laminar y a su vez, depósito de éste en forma radial alrededor del tumor
- La forma osteolítica muestra una imagen radiotransparente irregular y mal definida, consecuencia de la destrucción ósea.

---

<sup>6</sup> Ib.

El tratamiento en este tipo de lesiones suele ser extensivo y radical como mandibulectomía o maxilectomía debido a su alta agresividad, en casos de recurrencia, metástasis o invasión de tejidos blandos se utiliza quimioterapia o radioterapia.

## **5. TRATAMIENTO**

El tratamiento del Querubismo se basa en la historia natural de la enfermedad así como en el comportamiento de cada caso en particular de acuerdo con la gravedad y complicaciones.

En la mayoría de los casos no se requiere de tratamiento ya que normalmente existe una involución de las lesiones en la pubertad, sin embargo no siempre es así, luego entonces el tratamiento ya sea quirúrgico o protésico se reserva para los casos en los que las deformaciones faciales como secuela de la enfermedad resultan muy agresivas o que las complicaciones afecten de manera grave emocional, psicológica o funcional al paciente.

### **5.1. Quirúrgico**

Para plantear un abordaje quirúrgico, se sugiere siempre esperar al final del crecimiento del individuo, normalmente en la tercera década de la vida. Este tratamiento debe basarse primeramente en mejorar la funcionalidad, prevenir la debilidad del hueso y por último en la medida de lo posible restaurar la estética. Se utiliza habitualmente la cirugía con curetaje simple o bien cirugía y remodelación en uno o dos tiempos. En algunos casos se sugiere la liposucción para eliminar el tejido fibroso.

Algunas veces, tras la cirugía, se puede reconstruir con hueso liofilizado o bien con injertos de hueso autógeno y no suelen aparecer recidivas.

La radioterapia no está aconsejada por la posibilidad de inducir una lesión maligna como un osteosarcoma.<sup>1</sup>

## 5.2. Protésico

En ocasiones la rehabilitación protésica de un paciente con secuelas de Querubismo resulta compleja, ya que en algunos casos en que la enfermedad se manifestó de manera agresiva, el soporte requerido para las rehabilitaciones es escaso e incluso nulo.

Es necesario tomar en cuenta que el paciente ha sufrido ya sea de pérdida prematura de uno, varios e incluso todos los órganos dentarios, aunado a esto la pérdida ósea es un factor muy desfavorable en el caso de necesitar colocar implantes para retener puentes o dentaduras ya que la osteointegración se vería seriamente afectada, incluso pensar en injertos de hueso para posteriormente colocar implantes resulta un tratamiento riesgoso, así mismo presentan estructura ósea irregular, escasa retención o estabilización.

Luego entonces, en la literatura, la mayoría de casos de rehabilitación a nivel protésico consiste en valorar los dientes que aún están en boca y analizar que tanto nos podemos servir de ellos para colocar una prótesis fija o removible siendo esta última la mejor opción por los motivos mencionados anteriormente (estructura ósea irregular). Se colocan en la mayoría de los casos prótesis removibles ya sea muco-soportadas o muco-dento-soportadas dependiendo de cada caso en particular. Los aditamentos de precisión juegan un papel muy importante ya que la reabsorción de la cresta alveolar,

---

<sup>1</sup> Yilmaz B. Oguz O. Karaagaclioglu L. Ersoy E. A prosthetic treatment approach for a cherubism patient: A clinical report. The Journal of Prosthetic Dentistry. Pag. 56.



en la mayoría de los casos, no nos permite tener retención de la dentadura por sí sola. Es aconsejable manejar materiales flexibles y ligeros, actualmente la gama de elección es muy completa.

Evidentemente, en los casos menos agresivos el tratamiento se limita a restaurar las piezas dentarias presentes con operatoria simple procurando siempre cuidar la integridad de los tejidos de soporte que, en este caso, estarán variablemente afectados.

### **5.3. Hormonal**

Actualmente se están desarrollando nuevos tratamientos conservadores para las enfermedades cuyo metabolismo óseo se encuentra alterado, dentro de las cuales se encuentra la utilización de la calcitonina como coadyuvante en el tratamiento de alteraciones como la enfermedad de Paget o el Querubismo.

Primeramente es importante saber cómo actúa esta hormona en el organismo para comprender de qué manera interfiere en el metabolismo en dichas enfermedades.

#### **-Calcitonina**

La calcitonina es una hormona peptídica secretada por la glándula tiroides cuyo efecto es disminuir las concentraciones plasmáticas de calcio; en general, da lugar a efectos opuestos a los de la PTH.<sup>2</sup> El principal estímulo para la secreción de calcitonina es el aumento en la concentración plasmática de calcio iónico. Contrariamente a lo que ocurre con la secreción de PTH cuyas concentraciones aumentan al disminuir la concentración de calcio.

---

<sup>2</sup> Guyton Op cit. Pp. 1092-1093.

Ahora bien, partiendo de la premisa de que esta hormona regula junto con la PTH los niveles de calcio en sangre, se puede establecer de que manera la calcitonina detiene la progresión del Querubismo:

1. El efecto inmediato de esta hormona consiste en disminuir la actividad reabsortiva de los osteoclastos y posiblemente el efecto osteolítico de la membrana osteocítica en todo el hueso, desplazando así el equilibrio a favor del depósito de calcio en las sales de calcio óseas intercambiables.<sup>3</sup>
2. El segundo efecto de la calcitonina, más prolongado, consiste en disminuir la formación de nuevos osteoclastos dando como consecuencia una gran reducción de la actividad tanto osteoclástica como osteoblástica reduciéndose así la concentración en sangre de calcio iónico.

El efecto de la calcitonina en niños es llamativa, ya que en ellos el remodelado óseo es más rápido que en el adulto por lo que cuando la actividad osteoclástica esta acelerada, el efecto es más potente a la hora de reducir la reabsorción de calcio.

Principalmente, la calcitonina se utiliza con éxito como tratamiento para el Granuloma central de células gigantes, ya que inhibe la actividad osteoclástica de éstas. La aplicación periódica subcutánea de calcitonina sintética humana junto con calcitonina salmón ha demostrado regresión de las lesiones osteoclásticas en pacientes con Querubismo. Otros científicos han intentado utilizar la calcitonina sin obtener resultados por suspensión de la terapia debido a los efectos adversos que ocasionaba en los pacientes como náuseas.

---

<sup>3</sup> Ib.

En la literatura, realmente no se han reportado muchos casos de utilización de calcitonina en pacientes con Querubismo, sin embargo algunos autores confirman con sus estudios que las lesiones osteoclásticas se detienen e incluso pueden tener regresión. Es por eso que se necesita profundizar en la investigación para confirmar el resultado positivo que hasta ahora han demostrado sólo unos cuantos estudios.<sup>4</sup> .

---

<sup>4</sup> De Langue Op cit. pag 1667

## 6. CONCLUSIONES

Es por demás sabido que en la actualidad la Odontología ya no se limita únicamente a restaurar los órganos dentarios o a enfocarse específicamente al paciente desde un punto de vista estomatológico; esa etapa quedó desde varios años en el pasado. Hoy en día los retos a los que se enfrenta el Cirujano Dentista son mayores, el desafío de abarcar un mayor campo de estudios y conocimientos es de suma importancia para contribuir positivamente en el estado de salud de los pacientes.

El Odontólogo debe aprovechar exhaustivamente todas las herramientas a su alcance con el objetivo de prevenir, diagnosticar y, en la medida que sea posible, tratar los procesos patológicos que presenten los pacientes.

Aún cuando el Querubismo no es una patología de gran incidencia, el Cirujano Dentista no está exento de que en la consulta privada acudan pacientes con dicha alteración en busca de orientación.

Con el conocimiento general en Patología Oral, el Odontólogo será capaz de diferenciar los procesos anormales en boca. En el caso del Querubismo, los diagnósticos diferenciales son variados y en ocasiones llegar al diagnóstico podría complicarse. Es por ello que basándonos en criterios firmes y concretos, se podrá realizar un diagnóstico veraz y certero orientando al paciente sobre la historia natural de la enfermedad así como sus repercusiones genéticas, por ejemplo al procrear.

Es evidente que no en todos los casos es posible para el Odontólogo tratar los procesos patológicos, sin embargo el simple hecho de realizar un buen diagnóstico es de suma importancia para detectar cualquier estado de alteración de la salud de un paciente, es por ello que el dentista debe

conocer tanto sus aptitudes como sus limitantes, hacer interconsulta y remitir a las especialidades que darán un adecuado seguimiento al caso en cuestión.

## 7. BIBLIOGRAFÍA

Carvalho E. Costa G. Couto T. Cherubism: Clinicoradiographic Features, Treatment, and Long-Term Follow-Up of 8 Cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 65: 517-522.

Chad Haldeman-Englert. [www.medlineplus.htm](http://www.medlineplus.htm)

De Langué J. Van den Akker H. Redeker E. A new mutation in the SH3BP2 gene showing reduced penetrance in a family affected with cherubism. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology.* 2007; 103: 378-381.

De Langué J. Van den Akker H. Scholtemeijer M. Cherubism Treated with Calcitonin: Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 65: 1665-1665.

Donald H. Mark G. Crecimiento facial. E.U. McGraw Hill Interamericana. 1996. Pp. 427.

Gomes MF. De Souza S. Freitas B. Santos SH. Claro F. De Oliveira N. Aggressive behaviour of cherubism in a teenager: 4-years of clinical follow-up associated with radiographic and histological features. *Dentomaxillofacial Radiology.* 2005; 34, 313-318.

Guyton A. Hall J. Tratado de fisiología médica. 10ª edición. España. McGraw-Hill Interamericana. 2001. Pp. 1280.

Hyckel P. Berndt A. Schleier P. Clement J. Beensen V. Peters H. Kosmehl H. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.* 2005; 33: 61-68.

- Jain V. Sharma R. Radiographic, CT and MRI features of cherubism. *Pediatr Radiol.* 2006; 36: 1099-1104.
- Jones W.A. Gerrie J. Pritchard J. *The Journal of bone and joint surgery.* 1948. Pp. 334-346.
- Laskaris G. Patologías de la cavidad bucal en niños y adolescentes. 2001. Grecia. Ed. Actualidades Médico Odontológicas Latinoamérica. Pp 338
- Ongole R. Pillai R. Pai K. Cherubism in Siblings : A case Report. *Journal de l'Association dentaire canadienne.* 2003; 69: 150-154.
- Raspall G. Tumores de cara, boca, cabeza y cuello, Atlas clínico. 2ª edición. España. Ed. Masson. Pp. 377.
- Sapp P. Eversole L. Wysocki G. Patología oral y maxilofacial contemporánea. España. Ediciones Harcourt España. Pp. 433.
- Sarda D. Kothari P. Kulkarni B. Pawar P. Cherubism in siblings: A case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2007; Pp. 27-28
- Tiziani V. Reichenberger E. Luiz C. Niazi S. Fukai N. Stiller M. Peters H. Salzano F. Raposo M. Reino B. The gene of cherubism Maps to chromosome 4p16. *Am. J. Hum. Genet.* 1999; 65: 158-166.
- Veis D. Faccio R. Jawing about TNF: New Hope for Cherubism. *Leading Edge Previews.*

Yilmaz B. Oguz O. Karaagaciloglu L. Ersoy E. A prosthetic treatment approach for a cherubism patient: A clinical report. The Journal of Prosthetic Dentistry. Pp. 56-60.