



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES ZARAGOZA



CARRERA DE CIRUJANO DENTISTA

PICNODISOSTOSIS CASO CLÍNICO

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A

GUZMÁN ALANIS MIGUEL ÁNGEL

DIRECTOR: CMF SOTO GÓNGORA SERGIO

ASESOR: CMF SESATTY FLORES CARMEN GUADALUPE

MÉXICO D.F. 2 DE SEPTIEMBRE DE 2010



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.

ÍNDICE

1.....	Introducción
2.....	Justificación
3.....	Planteamiento del problema
4.....	Marco teórico
34.....	Objetivos
35.....	Diseño metodológico
36.....	Recursos
38.....	Presentación caso clínico
42.....	Discusión de información
43.....	Conclusiones
44.....	Propuestas y Recomendaciones
46.....	Bibliografía
50.....	Anexos

INTRODUCCIÓN

El presente trabajo enfoca la importancia del conocimiento general acerca del paciente con Picnodisostosis. En la literatura universal existen reportes aislados de este síndrome, así como un mínimo apoyo bibliográfico dirigido hacia el profesional de estomatología que ayude a su diagnóstico y prevención en las patologías asociadas a factores biopsicosociales.

En la actualidad nos estamos enfrentando a la solución de problemáticas ocasionadas por profesionales de la salud debido a una falta de información y formación en nivel de pregrado. De aquí nace la inquietud de dar a conocer el panorama general de las características fisiopatológicas de este síndrome. Tras una revisión bibliográfica minuciosa son mínimos los reportes en libros de texto e información electrónica que dirijan una atención integral de estos pacientes.

Picnodisostosis; es un síndrome descrito en primera instancia por Mantanari en 1923. El trastorno osteosclerótico, que ahora conocemos como Picnodisostosis, fue descrito por primera vez en España en 1956 por Collado-Otero. El informe titulado *“Una forma más de distrofia ósea”*, recibe poca atención. Maroteux y Lamy en 1962 describen un caso con las mismas características, por lo que la enfermedad también se conoce como síndrome de Maroteux y Lamy. Estos autores señalan que el artista de origen francés Henri de Toulouse-Lautrec (1864-1901) padeció Picnodisostosis. ^{1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10.}

El término Picnodisostosis deriva de tres vocablos griegos que significan; *Pycnos: denso, Dis: defectuoso, Ostosis: hueso.*^{4, 8, 9.}

La Picnodisostosis es un síndrome que tiene un carácter autosómico recesivo con una prevalencia de uno por un millón. Entre las características morfológicas más representativas podemos encontrar; presencia de talla baja, extremidades superiores e inferiores cortas, hipoplasia de clavícula, osteoesclerosis, fragilidad ósea, falta de cierre de suturas craneales. ^{1, 2, 4, 5, 7.}

En lo que comprende el panorama estomatognático y facial podemos encontrar anomalías craneo faciales, que en presencia de la densidad ósea característica de este síndrome suelen ser un foco patológico para el desarrollo de infecciones localizadas en boca, así como susceptibilidad a fracturas patológicas.

Justificación

El presente trabajo permitirá el mayor aporte teórico del tema a investigar, así como evidencia científica, teniendo en cuenta que la Picnodisostosis es un síndrome con pocos reportes en la literatura universal.

La realización de esta tesis se llevara a cabo durante el Servicio Social del Programa de Cirugía Bucal perteneciente a la Facultad de Estudios Superiores Zaragoza comprendido en el periodo 2007-2008 bajo el reporte de un caso con manejo en las instalaciones del Hospital General "La Perla" ISEM de Ciudad Nezahualcóyotl Estado de México, en el Servicio de Cirugía Maxilofacial.

El caso clínico amerita el darlo a conocer en forma general a nivel de pregrado y posgrado con la intención de dimensionar las consecuencias en una mala aplicación del criterio diagnóstico y terapéutico estomatológico.

Es un caso complejo con suma importancia en los apartados hospitalarios reconstructivos vanguardistas aunado al aspecto sociológico que genera la gravedad de la problemática en base a las características socioculturales, económicas y sindrómicas en este paciente.

La bibliografía consultada nos muestra que es un síndrome con pocos reportes literarios así como la mínima importancia implícita al criterio estomatológico, encontrando que la reconstrucción de los maxilares se da como consecuencia a las complicaciones odontológicas.

En un nivel estadístico nacional sobre pacientes con Picnodisostosis, no existen publicaciones o reportes que ayuden a enmarcar la epidemiología de Picnodisostosis en México.

La trascendencia de esta tesis se basa en lograr un equilibrio biopsicosocial del paciente con una patología local y sistémica en base a un manejo considerado difícil en circunstancias socioeconómicas complejas.

Planteamiento del problema

¿Es posible resolver una complicación odontológica en un paciente con Picnodisostosis?

El síndrome de Picnodisostosis fue descrito por primera vez en el año de 1923 por Montanari con el nombre de acondrodisplasia y disostosis cleidocraneal digital. En el año de 1962 Maroteaux y Lamy introducen el término Picnodisostosis que deriva de los vocablos griegos: *pycnos* = *denso*, *dis*= *defectuoso*, *ostosis*= *hueso*, por lo que también se le conoce como síndrome de Maroteaux y Lamy.^{1, 2, 3, 4}

En base a la bibliografía y retratos del pintor de origen francés Henry de Toulouse – Lautrec estos dos autores Maroteaux y Lamy sugieren que el artista padeció picnodisostosis.^{1, 2, 3, 4, 5} por lo que es una imagen representativa de este síndrome.

En un marco estadístico el Dr. Wilson A. Delgado menciona que en el año 1999 existen alrededor de 80 casos publicados a nivel mundial⁴. Al igual que el Dr. Marrero Riverón en el año 2004 menciona solo 100 casos reportados sobre este síndrome⁷. Para el año 2006 el Dr. Parrón R. publica la existencia de aproximadamente 150 casos reportados mundialmente⁸. Con anterioridad en el año 2004 el Dr. Luis Gómez⁵ menciona que este síndrome tiene una prevalencia de uno por un millón sin predilección por algún sexo, siendo la población japonesa con más reportes de este síndrome.

El síndrome de Picnodisostosis es una displasia esquelética autosómica recesiva, perteneciente al grupo de las displasias óseas esclerosantes⁷, Consiste en una displasia cráneo metafisiaria con aumento en la densidad ósea, cuya fisiopatología de debe a una deficiencia de la catepsina K, enzima esencial en la remodelación ósea.⁴ La mayoría de los pacientes presentan antecedentes de uniones consanguíneas en un 30% de los casos descritos.^{8, 9, 10, 11, 12, 13, 14}

Gelb en el año de 1995 llegó a determinar que la alteración genética estaba ubicada en el cromosoma 1, a nivel de 1q 21, por lo que esta alteración modifica la configuración de la enzima Catepsina K principal enzima proteolítica que posee el osteoclasto para la degradación de la matriz orgánica. Por lo tanto, el trastorno bioquímico en la Picnodisostosis corresponde a una deficiencia en la síntesis de la catepsina K.¹⁵

La degradación de la matriz ósea depende de la actividad de dos clases principales de proteasas, las cisteino-proteasas y las metaloproteasas de matriz. La cisteino proteasa que está presente predominantemente en el osteoclasto es la catepsina K. esta enzima es altamente activa contra proteínas de matriz como los colágenos tipo I Y II. La catepsina K está presente en el borde rugoso de los osteoclastos y las lagunas de resorción de la superficie ósea. La inhibición de esta enzima inhibe la formación de lagunas de resorción osteoclastica de una manera concentración dependientes.¹¹

Varias enfermedades óseas se caracterizan por una excesiva resorción. Esta resorción puede ser generalizada a nivel del esqueleto (como en la osteoporosis o en la enfermedad de Paget multiostotica) o localizada (como en las metástasis óseas).¹¹

La resorción ósea puede ser dividida en dos procesos básicos: la solubilización del mineral óseo y la degradación de la matriz ósea. Mientras que la solubilización del mineral óseo depende de la producción de ácido por el osteoclasto, la degradación de la matriz ósea depende de la actividad de proteasas.¹¹

Entre las características clínicas generales podemos encontrar: talla baja (135 a 160 cm hombres y 117 a 152 cm en mujeres)^{4,5,6,8, 9, 14,15} megacefalea a causa de abombamiento de occipital y frontal, cabeza de “pera”,³ falta de cierre de suturas craneales,^{4,5,8,14,15} persistencia de fontanelas,^{4,5,14,15} presencia de huesos wormianos,⁴ hipoplasia de huesos faciales,^{4,5} “cara pequeña”^{4,8} exoftalmos,³ escleróticas azules,^{3,6,15} nariz “picuda”,^{4,5,14,15} hipoplasia clavicular,^{4,5,14} tórax estrecho, pectum excavatum,^{3,14} forma cónica o aplasia de las falanges distales de los pies y manos,^{4,14} manos cortas y cuadradas,¹⁴ múltiples huesos sesamoideos,⁴ dedos en forma de “palos de tambor”,^{4,5,14,15} caracteres sexuales secundarios normales,^{4,6} ⁵ acroosteolisis,^{8,14} fragilidad ósea,^{6,8} xifosis,³ escoliosis,^{3,4} espondilosis cervical ⁹ fracturas de huesos largos frecuentes,^{4,8,9} apnea obstructiva del sueño,⁶ características intelectuales normales.^{4,6}

El doctor Gelb¹⁰ menciona entre las características de estos pacientes la deficiencia de la hormona del crecimiento, a diferencia de varios autores, los cuales omiten esta característica de los pacientes con Picnodisostosis.

En lo que respecta al aparato estomatognatico las características intraorales y craneofaciales deben establecer un criterio diagnóstico que permita la identificación de los pacientes con el síndrome de Picnodisostosis.

Dentro de las alteraciones dentofaciales podemos encontrar; aplasia o hipoplasia de senos maxilares,³ hipoplasia mandibular con ángulos obtusos,^{8, 9, 10, 14,15} cuello de cóndilo mandibular no definido,⁴ escotadura sigmoidea profunda,⁴ apófisis corónides puntiaguda,⁴ aplanamiento de la cavidad glenoidea,⁴ paladar ojival con surco medio sin comunicación a fosas nasales,^{3,4,5,6,14,18} paladar blando alargado con implantación baja de uvula,^{3,4,5,6,7,16} macroglosia,⁶ infección de folículos de dientes deciduos y permanentes no erupcionados,⁶ apiñamiento,^{3, 4, 5, 6, 7, 8,14} estrechamiento de cámaras y conductos pulpares,⁴ erupción prematura o retardada de órganos dentarios,^{3,4,5,6,8,14} persistencia de dientes deciduos,^{3,4,5,6,7,8,} hipoplasia del esmalte,^{15,16,17} periodontitis,³ dismorfismo dental,^{3,6} dientes supernumerarios,⁶ hipercementosis,^{6,17} hipodoncia,³ caries.^{3,4,5,6}

Existe una gran tendencia hacia las fracturas espontaneas mandibulares durante la masticación. En la práctica odontológica en exodoncia se han reportado fracturas en maxilares y osteomielitis post exodoncia.⁶

Debido a las anomalías asociadas como retrognatia y glosoptosis en relación con la alteración de los ángulos mandibulares se pueden presentar trastornos respiratorios en los lactantes como accesos disneicos, infecciones, estridor e incluso insuficiencia respiratoria y cardiaca.³

En un marco estomatognatico y estomatológico el profesional debe de contar con los conocimientos fisiopatológicos generales de este síndrome para su diagnóstico. Como hemos mencionado, las características intraorales y craneofaciales son singulares desde la primera infancia, por lo que la exploración física que se realiza en la atención odontológica debe ser un apoyo en el diagnóstico de este síndrome.

En la literatura no existe un marco específico que enfoque a la atención estomatológica integral de los pacientes con Picnodisostosis. La atención odontológica se basa en conceptos quirúrgicos mayores en donde la patología se ha instalado a causa de un mal diagnostico, criterio y manejo odontológico, debido a que no se cuenta con un marco teórico en la formación de profesionales que ayude a establecer criterios de diagnostico y manejo estomatológico de estos pacientes.

En el síndrome de Picnodisostosis, el diagnóstico se realiza con las características clínicas detectables al nacimiento y en la primera infancia, basadas en una desproporcionada baja estatura y rasgos dismórficos característicos de este síndrome. Recordando que el 30% de los casos reportados como Picnodisostosis existe una relación consanguínea de los padres.^{8, 9,10}

Las radiografías de cráneo muestran separación de suturas craneales, una fontanela anterior abierta, senos paranasales hipoplásicos, huesos faciales pequeños, huesos wormianos en sutura lambdoidea, hipoplasia de las falanges terminales de los dedos y la densidad generalizada del esqueleto.^{8,9,10,11,12,13,14}

Los pacientes que cursan este síndrome tienen antecedentes de múltiples fracturas en extremidades superiores e inferiores a lo largo de su vida debido a la densidad ósea.^{15, 16, 17, 18,19}

El estudio histopatológico muestra que la estructura del hueso cortical aparece como normal, a pesar de una disminución de la actividad osteoclastica y osteoblastica.¹⁰

El apoyo de auxiliares de diagnóstico se basa principalmente en estudios simples, estudios especializados y estudios de laboratorio y gabinete. De los cuales en Dr. Wilson⁴ propone serie radiográfica de todo el esqueleto, gammagrafía ósea y estudio histológico óseo.

Estudios radiográficos tales como radiografía anteroposterior de cráneo, radiografía lateral de cráneo, ortopantomografía, radiografías de manos, radiografías de pies, radiografías de tórax, así como radiografías periapicales y radiografías oclusales.^{4, 5,6}

De igual forma se han descrito estudios especializados en donde se ha utilizado el Survey óseo gammagrafico estático y la densitometria ósea,⁷ en donde los valores obtenidos en cada uno de estos estudios han presentado valores que superan los normales.

La tomografía axial computarizada se vuelve indispensable para establecer el diagnóstico de patologías secundarias instaladas a este síndrome. En el apartado estomatológico y craneofacial el diagnóstico de osteomielitis y reconstrucción de los maxilares se apoya en la tomografía axial computarizada / TAC.

K.W. Fleming¹⁸, propone el uso de TAC en macizo facial de los pacientes con síndrome de Picnodisostosis, ya que en los cortes axiales se observa detalladamente la anatomía de los maxilares y anomalías odontológicas así como aplasia o hipoplasia de los senos maxilares, a comparación de estudios simples de cráneo no existe una imagen detallada como lo es en la Tomografía Axial Computarizada.

En los pacientes con Picnodisostosis no existe una constante en los valores de los estudios hemáticos para determinar que pudiera existir una afección por esta enfermedad, en la mayoría de los pacientes con este síndrome los valores hemáticos se mantienen en cifras dentro parámetros normales.

El conocimiento de fisiopatología del Síndrome de Picnodisostosis ha mostrado un avance considerado, aunque no existe una cura definitiva y las opciones terapéuticas han sido limitadas.²

Las manifestaciones como talla baja han sido tratadas con hormona del crecimiento. En ciertos casos se han demostrado hipoplasia hipofisiaria y desmielinización difusa del parénquima cerebral en la resonancia magnética. Además, mediante la estimulación de los somatotopos hipofisarios con clonidina o glucagon se ha detectado deficiencia en la secreción de esta hormona. La disminución de la concentración plasmática de hormona de crecimiento produce, a su vez, una disminución en la producción hepática del factor del crecimiento insulinoide-1 (igf-1), y por tanto reducción en la velocidad de crecimiento, por lo anterior se ha suministrado experimentalmente hormona del crecimiento subcutánea (18 U.I. /m² / semana), con lo que se ha conseguido acelerar el crecimiento lineal y descartar la resistencia periférica a la hormona del crecimiento y el IGF-1.²

La prevención de la enfermedad suele ser el consejo genético. La prevención en estomatología no recibe el impacto que debe adquirir, ya que se basa en establecer un cuidado dental de estos pacientes por las anomalías que presentan.³

Actualmente se utiliza el tratamiento con bifosfonatos,⁷ aunque no hay aceptación de algunos autores sobre el uso de estos fármacos, no existe evidencia suficiente que avale su utilización, y son tratamientos no exentos de efectos secundarios.⁸

La Picnodisostosis es una enfermedad benigna y el pronóstico suele ser bueno.³ Las fracturas y las complicaciones de estas pueden alterar el estatus de este síndrome, las rupturas vasculares y la osteomielitis son potencialmente mortales.²

En los pacientes con Picnodisostosis existe una predisposición de presentar cuadros osteomielíticos en huesos largos y los maxilares debido a la densidad y disminución de irrigación ósea.

La mandíbula, un hueso impar irrigado sólo por un paquete arterial bilateral es propenso a desarrollar osteomielitis secundaria a infecciones odontogénicas, e incluso de origen traumático.

El aparato estomatognático del paciente con Picnodisostosis presenta diversas anomalías que por sí solas son focos de infección en cavidad bucal.

La posición ectópica y anomalías anatómicas de los órganos dentarios, así como órganos dentarios supernumerarios, el paladar ojival con un surco medial suelen provocar una deficiente higiene oral. Los órganos dentarios incluidos y retenidos suelen provocar procesos infecciosos intraóseos.

El establecimiento de una infección en el ser humano es el resultado de la interacción de tres factores: el huésped, el ambiente y el microorganismo. En condiciones normales existe un equilibrio entre estos tres factores. La enfermedad aparece cuando el equilibrio se rompe, lo que generalmente ocurre cuando se alteran los mecanismos defensivos del huésped. El ambiente y el microorganismo, aunque también son factores importantes, parecen jugar un papel secundario en el desarrollo de la infección.²⁴

En los pacientes portadores del síndrome de Picnodisostosis podemos observar una disminución en la irrigación ósea, obliteración de conductos de Harvers, densidad ósea aumentada y fragilidad ósea, lo que provoca un desequilibrio sistémico del paciente frente a agentes agresores externos.

Como lo indican diferentes autores, debido a la fisiología ósea de este síndrome existe una tendencia a desarrollar osteomielitis de los maxilares.^{16, 17, 18, 19, 20, 21, 22}

OSTEOMIELITIS

La osteomielitis se define estrictamente como un proceso inflamatorio que afecta la porción medular del hueso. Sin embargo, con mucha frecuencia el proceso se extiende más allá del endostio, afectando también al hueso cortical y al periostio, y por ello la osteomielitis puede ser considerada como un proceso inflamatorio del hueso que comienza como una infección de la cavidad medular y del sistema de Havers y se extiende hacia el periostio del área afectada.^{24, 25}

Estadísticamente el cuerpo de la mandíbula es la zona más afectada por la osteomielitis (83%), la zona anterior mandibular (20%), el ángulo mandibular (18%), rama mandibular (7%) y cóndilo (2%). En lo que respecta al maxilar solo existe una estadística del 2%.²⁴

A diferencia del maxilar superior que recibe irrigación difusa y no depende de un solo vaso, la mayor parte del flujo sanguíneo de la mandíbula proviene de la arteria alveolar inferior y de los vasos periosticos de las corticales que penetran y se anastomosan con esta arteria, a excepción de la apófisis coronoides que recibe irrigación de vasos musculares temporales, el cóndilo mandibular por parte de vasos del musculo pterigoideo lateral, produciendo así una irrigación limitada en caso de una lesión del flujo central.²⁴

La inflamación aguda del hueso y la medula ósea de la mandíbula y el maxilar se produce con gran frecuencia por extensión de un absceso periapical.^{24, 25} La segunda causa más común de osteomielitis aguda es la lesión física como en caso de fractura o intervención quirúrgica. La osteomielitis también puede ser causada por bacteremia.^{24, 25, 26}

Las condiciones del hueso que alteran la vascularización y predisponen la osteomielitis son: osteoporosis, enfermedad de Paget, displasia fibrosa y tratamientos con quimioterapia y radioterapia de procesos malignos.²⁴

Osteomielitis supurativa

De acuerdo con Regezzi²⁵ y Philip Saap²⁷, la osteomielitis aguda supurativa tiene una evolución aguda y repentina asociada a sintomatología sistémica severa, como lo es dolor intenso, en ocasiones parestesia del labio inferior (mandíbula), linfadenopatía dolorosa, náusea, vómito, temperatura elevada, taquicardia y delirio así como leucocitosis. En ocasiones puede tener un curso crónico con un comienzo más lento, presentando febrícula y dolor moderado.

Radiológicamente las imágenes varían conforme a la evolución de la enfermedad. En etapas iniciales de 8 a 10 días las imágenes óseas radiográficas no presentan alteraciones por la enfermedad. Posterior a este estadio podemos observar zonas radiotransparentes irregulares, aisladas o múltiples con bordes poco definidos.^{25, 27}

*Diagnostico diferencial: neoplasia mandibular maligna.*²⁵

El tratamiento se basa en antibiótico terapia y drenaje quirúrgico, así como la secuestrectomía o excisión quirúrgica con reconstrucción con hueso autólogo cuando el caso lo amerite. Este tratamiento se plantea en base a la gravedad de la zona afectada, el microorganismo causal y estado de salud general del paciente.²⁵

Osteomielitis crónica^{24, 25, 26, 27, 28, 29.}

La osteomielitis crónica difiere de los tipos agudos por inducir la formación de hueso y hacerlo más denso (Philip Saap)²⁶. La osteomielitis crónica puede ser una secuela de la osteomielitis aguda, sin tratamiento o tratada de manera inadecuada o bien una reacción inflamatoria prolongada de bajo grado que nunca avanza hasta una fase aguda notable significativa desde el punto de vista clínico (Raspall)²⁴ (Regezzi)²⁵. Normalmente el dolor es nulo o moderado, con la presencia de fistulas extraorales, así como secreción purulenta en zona de los cuellos de los dientes afectados.

Radiográficamente se observa zonas totalmente radiotransparentes, zonas mixtas radiotransparentes y radiopacas, y zonas totalmente radiopacas. La destrucción en forma irregular produce un aspecto “*carcomido*”, imagen radiográfica similar al de carcinoma de encía (Higashi)²⁸. Los cambios osteoescleróticos alrededor de la zona afectada son hallazgos comunes en osteomielitis. Los cambios no escleróticos toman lugar en el carcinoma de encía.

Diagnostico diferencial: Carcinoma de encía, anomalías osteofibrosas como fibroma osificante y displasia fibrosa.

El tratamiento se basa en excisión quirúrgica de la zona afectada y antibioticoterapia. Inmovilización en caso de fractura patológica. Reconstrucción mandibular en casos específicos. (Regezzi) ²⁵

Osteomielitis con periostitis (osteomielitis crónica con osteítis proliferativa)

^{24, 25, 26, 27}

Anteriormente se describía erróneamente como osteomielitis de *Garre* (*Peter M. Som 2004*) ²⁷ la terminología correcta es osteomielitis crónica con osteítis proliferativa, pero puesto que este término descriptivo es largo y engorroso, rara vez se utiliza clínicamente. ²⁶ La variante en este tipo de osteomielitis se basa principalmente en una reacción periostica, que conlleva a una acumulación subperiostica de hueso neoforado sobre la superficie de la cortical de hueso esponjoso afectado, debido a la respuesta de la superficie interna del periostio producida por una infección leve diseminada a través del hueso y que ha penetrado en la cortical. Este tipo de osteomielitis afecta principalmente a niños entre 12 y 13 años y rara vez afecta a mayores de 30 años. ^{25, 26, 27} Clínicamente se observa asimetría facial (tumoración dura no dolorosa) debido a la neoformación ósea, afectando principalmente zona de molares mandibular. ^{24, 25, 27}

Radiográficamente se observa hueso periostico laminar nuevo, pudiéndose acompañar por zonas de osteoesclerosis e imágenes radiotransparentes.

Diagnostico diferencial: Neoplasia mandibular benigna, Sarcoma de Ewing, displasia fibrosa, sarcoma osteogénico, hiperostosis cortical infantil y los osteomas periféricos. ²⁷

Tratamiento: Antibioticoterapia y retiro de el factor etiológico que suele ser un órgano dentario de zona de molares, sin necesidad de intervención quirúrgica adicional.

Osteomielitis tuberculosa ^{27, 29}

Se caracteriza por una infección producida por el bacilo acidorresistente *Mycobacterium tuberculosis* (*Peter M. Sau*) ²⁷, el cual se fija en el hueso esponjoso, especialmente en la epífisis de los huesos largos, falanges y vertebrae dorsales y lumbares. Suele comenzar en la zona metafisiaria de un hueso largo y ocasiona una amplia destrucción de tejido óseo (*Gorlin*) ²⁹.

La localización del embolo tuberculoso se determina por un trauma aunque no existe evidencia dentro de la anamnesis del paciente. ²⁹

El inicio de la osteomielitis tuberculosa es insidioso y la enfermedad puede existir muchas semanas o meses antes de que presente síntomas.

La tuberculosis de los maxilares suele ser secundaria a una tuberculosis del pulmón, aunque existen reportes de osteomielitis tuberculosa de los maxilares sin antecedente de tuberculosis pulmonar (Gorlin).²⁹

Clínicamente existe necrosis con sequestróseos y formación de fistulas intrabucales y extrabucales e infección secundaria de los senos maxilares.

Radiográficamente se observa zonas de rarefacción con límites borrosos y formación de sequestróseos, en ocasiones se observa zonas de neoformación ósea perióstica.

Se observa borrosidad de los detalles de la estructura ósea y erosión del hueso cortical, (Gorlin)²⁹

Diagnostico diferencial: Tumores malignos y granuloma eosinofilo.

Osteomielitis esclerosante^{24, 25, 26, 27}

Se caracteriza por una reacción predominante proliferativa de hueso, que representa la resistencia del huésped a una infección leve. Se identifica por el depósito de hueso a lo largo de la cortical ósea y las trabéculas existentes con el engrosamiento de estas y obliteración de los espacios medulares. Podemos encontrar dos tipos: *focal y difuso (Regezzi)*²⁵ (*Peter M. Sau*)²⁷.

En el aspecto focal (hueso esclerótico, cicatriz ósea, osteítis condensante, osteopetrosis focal periapical) Se observa radiográficamente zonas radiopacas circunscritas de hueso esclerótico. El factor etiológico principalmente es un órgano dentario con afección del paquete neurovascular de forma crónica, así como mal oclusiones.

Tratamiento: manejo endodóntico o la exodoncia del diente afectado, así como eliminar el agente causal.

Diagnostico diferencial: displasia cemental periapical, osteoma, odontoma complejo, cementoblastoma e hiper cementosis.

En la forma difusa la enfermedad periodontal es el principal factor etológico debido a la presencia de bacterias en la zona. Existe dolor recidivante e inflamación de la zona, el volumen mandibular aumenta debido al depósito periostico de hueso nuevo, sin que exista formación de fistulas o supuración. Los cambios osteolíticos se observan más que la esclerosis. En fases crónicas de pacientes mayores el volumen mandibular disminuye y la esclerosis es más acentuada debido a la menor capacidad de reacción periostica, así mismo se observan zonas osteolíticas más pequeñas y en menor número. En la TAC y radiográficamente se observa un patrón distintivo de esclerosis endóstica difusa y afectación del hueso alveolar y basal así como extensión al ángulo, la rama o el cóndilo con bordes indiferenciados.

Diagnostico diferencial: cementosis difusa, masas de cemento esclerosante de los maxilares y displasia ósea florida.

Tratamiento: eliminación del factor etológico y antibiótico terapia así como corticoesteroides. En virtud de la naturaleza avascular del tejido afectado y de la extensión de la anomalía aun con tratamiento el curso es prolongado.

Osteorradionecrosis ^{27, 29}

Se caracteriza por una necrosis crónica y dolorosa, acompañada de secuestros tardíos y en ocasiones deformidad permanente debido a irradiación intensiva de los huesos. Entre los efectos podemos encontrar muerte de células endoteliales, hialinización secundaria a una degeneración amiloide y trombosis vascular, el periostio se fibrosa y los osteocitos y osteoclastos se necrosan, produciéndose un fibrosis en los espacios medulares. Se reduce el número y grosor de las trabéculas óseas, lo que conlleva a una dilatación de los espacios medulares que contienen restos necróticos. Estos cambios son progresivos y dan lugar a necrosis y secuestros óseos. Radiográficamente en casos avanzados se observan zonas radiotransparentes con bordes mal definidos y espacios trabeculares irregulares y dilatados.

Osteomielitis asociada a diseminación hematogena²⁴

Frecuente en niños y representa el 1 % del total de las osteomielitis maxilares. El factor etiológico es un trombo séptico diseminado desde un foco infeccioso periférico a la cavidad medular del maxilar, siendo esta zona la más afectada que la mandíbula por su mayor irrigación y mayor cantidad de hueso esponjoso.

Osteomielitis asociada a enfermedad sistémica o patología ósea²⁴

De acuerdo con el Doctor Raspall²⁴ podemos encontrar osteomielitis asociada a enfermedad sistémica o patología ósea en donde se compromete el flujo sanguíneo del hueso (diabetes, leucemia, agranulocitosis, anemia grave, fiebre tifoidea, síndrome de inmunodeficiencia adquirida, alcoholismo crónico y drogas) por lo tanto disminuye la capacidad de respuesta del mismo ante una agresión bacteriana.

Osteomielitis crónica multifocal recurrente del niño²⁴

Se caracteriza por periodos de remisión y exacerbación de duración impredecible de varios años, la edad media de inicio es a los catorce años, teniendo como límite los cuatro y veintiséis años. Este tipo de osteomielitis afecta principalmente los huesos largos más que los maxilares. Radiográficamente se aprecian lesiones radiolúcidas irregulares y multiloculadas localizadas bilateralmente en ambas ramas de la mandíbula. El factor etiológico se asocia a la vía hematogena a partir de vía digestiva.

Tratamiento: se basa en antibioticoterapia y desbridamiento quirúrgico.

John P. Schmitz¹⁷ reporta en el año 1996 la reconstrucción mandibular en un paciente masculino de 46 años portador de Picnodisostosis, el cual presenta fractura patológica ocasionado por una por cuadro osteomielítico crónico de seis meses de evolución posterior a un tratamiento odontológico basado en exodoncia de dos molares inferiores sin valoración clínica ni radiográfica del paciente.

T. Kirit¹⁹ en el año 2001 publica la reconstrucción mandibular de un paciente masculino de 21 años portador de Picnodisostosis con un cuadro osteomielítico con fistula cutánea en zona mandibular izquierda de dos años de evolución tratado con antibióticos por facultativo odontológico.

Describe en primera instancia la reconstrucción con placa de reconstrucción que en un periodo de 1 año 8 meses presento recidiva y secuestro óseo en zona mesial de la placa de reconstrucción. Posterior a este evento decide la reconstrucción con injerto vascularizado de peroné, presentando a los 14 meses imágenes postoperatorias con una adecuada unión ósea, sin recidiva o problemas con las placas de fijación.

Hisakazu Kato²⁰, reporta en el año 2004 el caso de un paciente de 48 años portador de Picnodisostosis que presenta cuadro osteomielítico crónico de 2 años de evolución posterior a manejo exodóntico de primer molar inferior derecho, provocando fractura patológica mandibular a causa de osteomielitis.

Decide realizar excisión quirúrgica de zona afectada más reconstrucción mandibular mediante injerto vascularizado de cresta iliaca. En su postoperatorio de 14 días es dado de alta hospitalaria y decide el manejo con cámara hiperbárica por 39 días, obteniendo mejores resultados clínicos. A los 25 meses existen imágenes 3d en donde se observa una total unión ósea del injerto.

Nilesh Moniz²¹, publica en el año 2006 el caso de paciente masculino de 33 años portador del síndrome de Picnodisostosis, el cual presentó fractura de ángulo mandibular más infección localizada en alveolo, posterior a tratamiento odontológico basado en exodoncia. Refiere que este paciente fue tratado en primera instancia mediante antibiótico terapia, la cual no fue realizada bajo el esquema establecido.

El paciente presento secuestro óseo ocasionado por osteomielitis y en la zona de fractura mandibular desarrollo pseudoartrosis.

El paciente fue sometido a resección quirúrgica más colocación de injerto de cresta iliaca con placa de reconstrucción. Durante el primer año postoperatorio no existieron recidivas y en imagen radiológica se observó una adecuada unión ósea del injerto.

J. Bahadun ¹⁶, reporta en el año 2007 el caso de un paciente masculino de 11 años de edad portador de Picnodisostosis, el cual presenta secuestro óseo ocasionado por una osteomielitis crónica derivada de un procedimiento exodóntico en zona de órgano dentario 46.

El paciente fue tratado por facultativo odontológico por 7 meses en los cuales fue manejado con antibiótico terapia sin cumplir esquema establecido, presentando fistula lingual con descargas de material purulento.

El manejo se basó en el curetaje óseo de la zona afectada mediante anestesia general, obteniendo buenos resultados postoperatorios sin recidivas en los siguientes tres meses del postoperatorio.

R. J. Bathi²² publica en el año 2000 el reporte de dos pacientes portadores de síndrome de Picnodisostosis.

El primero masculino de 33 años que refiere dolor de 6 meses de evolución en zona derecha mandibular siendo el factor etiológico órgano dentario 46, el tratamiento se basó en la aplicación de antibiótico terapia preoperatoria y postoperatoria a tratamiento exodóntico de factor causal, así como la aplicación de medidas higiénicas rigurosas en cavidad oral y revisiones medicas diarias, obteniendo así buen resultado en la evolución del tratamiento.

El segundo paciente masculino de 38 años, presenta fistula extraoral activa con secreción de material purulento en zona submandibular izquierda. En ortopantomografía se observa zona de secuestro óseo, teniendo como factor etiológico zona de molares. El tratamiento se estableció mediante aplicación de antibiótico terapia y hemimandibulectomia, a lo que el paciente no acepto el tratamiento.

R.J. Bathi²² comenta que las características intraorales de estos pacientes son un factor importante para el desarrollo de patologías que pudieran ocasionar cuadros osteomielíticos de maxilar y mandíbula aunados a las características de densidad ósea.

Las displasias esclerosantes del hueso son un grupo de enfermedades que se caracterizan por un aumento focal o difuso de la densidad ósea, pudiendo afectar la osificación endocondral, intramembranosa o ambas, lo que lleva a una excesiva acumulación ósea con un aumento de la densidad²³.

El doctor Wilson⁴ reporta mediante la biopsia de cresta alveolar de un paciente con Picnodisostosis; hueso compacto con pocas osteonas, donde solo las laminillas concéntricas próximas al conducto de Harvers estaban completas, el resto tenía la forma de arcos dando a la osteona una configuración asimétrica, por otro lado las osteonas estaban separadas entre sí por una amplia cantidad de hueso lamelar.

Algunas osteonas mostraban marcada obliteración de los conductos de Harvers. Indicando así una osteocondensación notoria en los maxilares, en donde pueden ocurrir complicaciones después de las intervenciones quirúrgicas, incluyendo extracciones consideradas simples.

Diagnósticos Diferenciales

Displasia cleidocraneal.^{29, 30}

La displasia cleidocraneal (DCC) es una enfermedad autosómica dominante poco frecuente, con alta penetrancia y expresión variable que afecta el sistema esquelético. Genéticamente se localiza en el cromosoma 6p21 que codifica el factor de transcripción específica de los osteoblastos. Se caracteriza por estatura baja, trastornos en la osificación de huesos largos, pelvis y columna vertebral, presencia de suturas craneales abiertas, cráneo braquiocefálico, hipertelorismo, cara pequeña, hipoplasia o aplasia claviclar, hiperlaxitud de hombros y displasia de las falanges terminales. En lo que respecta al aparato estomatognático se puede observar retraso en la erupción de dientes temporales así como dentición mixta, dientes supernumerarios, maloclusiones severas y paladar ojival, anomalías presentes en el síndrome de Picnodisostosis.

El incremento de la densidad ósea presente en el síndrome de Picnodisostosis permite la diferencia con la displasia cleidocraneal.

Hipotiroidismo infantil.³¹

En el hipotiroidismo infantil (cretinismo) pueden existir alteraciones esqueléticas graves. La insuficiencia tiroidea conduce a una reducción en la formación y resorción de hueso, con un retraso en la maduración esquelética, epífisis anormales y arquitectura ósea alterada. El déficit de hormona tiroidea no suele ser de origen genético. La enfermedad puede comenzar en la primera infancia o posteriormente, los datos clínicos y radiográficos varían con la edad de comienzo y la intensidad de afectación. Se ha observado una reducción del flujo sanguíneo a los huesos, con disminución de la aposición y resorción ósea.

Las hormonas tiroideas parecen influir directamente sobre las células óseas y activar la resorción. Los síntomas suelen ser apatía, indolencia y estreñimiento, el abdomen es grande, temperatura inferior a la normal y piel seca. Al crecer el niño presenta retraso mental, estatura reducida e hipotonía generalizada.

Radiográficamente se observa falta de cierre en fontanelas, irregularidades en las epífisis cuando estas aparecen así como fragmentadas y granulares.

Los huesos largos presentan un engrosamiento de la cortical, así como reducción de la cavidad medular. La osificación epifisiaria a lo largo de toda la infancia se encuentra retrasada y es irregular, en ciertos casos se observa un incremento de la densidad en las metafisis.

Displasia metafisiaria familiar (Enfermedad de Pyle) ³¹

Se trata de una displasia craneometafisiaria autosómica recesiva. En el momento del nacimiento no se observan alteraciones. La sintomatología es limitada, la principal alteración es genu valgum grave, las extremidades inferiores son desproporcionadamente largas, los pacientes son propensos a las fracturas. Las radiografías de cráneo muestran abultamiento supra orbital con prognatismo moderado, las costillas y las clavículas son anormalmente gruesas, así como el isquion y el pubis. En los huesos largos se observa metafisis ensanchadas que se extienden hacia las diáfisis (forma de matraz), las tibias presentan una forma en S abierta. El aumento en la densidad ósea no es tan marcado como en el síndrome de Picnodisostosis.

Osteopetrosis ^{29, 32}

La osteopetrosis (enfermedad de Albers-Schonberg) es una rara enfermedad hereditaria, en la que se afecta el proceso de remodelación del hueso. La etiología más probable es un fallo en la función osteoclastica, junto con un defecto en la resorción de la esponjosa primaria, que determinan un hueso denso y grueso, pero frágil. La producción excesiva de hueso inmaduro condiciona un engrosamiento de la cortical con estrechamiento u obliteración de la cavidad medular, y puede asociarse con anemia y neutropenia.

La osteopetrosis se hereda de forma autosómica recesiva (maligna) y autosómica dominante (benigna). Los niños que son afectados en la forma recesiva suelen nacer muertos y los que logran sobrevivir no suelen superar la etapa infantil. La clínica suele presentar obliteración de la cavidad medular por el hueso inmaduro y causar pancitopenia y hematopoyesis extra medular. Se pueden producir parálisis de diversos pares craneales por estenosis de los agujeros y también aparece hidrocefalia, hepatoesplenomegalia, trastornos en el desarrollo dental y sordera.

En la Picnodisostosis encontramos a diferencia de la osteopetrosis, talla baja, fracturas frecuentes, cráneo de gran tamaño en zona frontal y occipital, aunado a que este síndrome se identifica en la primera infancia.

Diagnóstico Clínico	Cráneo	Tórax	Extremidades	Intraoral
Picnodisostosis	<ul style="list-style-type: none"> -Megacefalea. (cráneo en forma de pera) -Nariz picuda. -Hipoplasia de Maxilares. -Exoftalmos. <p>(Facies similares en los pacientes de la literatura consultada)</p>	<ul style="list-style-type: none"> -Hipoplasia clavicular -Tórax estrecho -Pectus excavatum 	<ul style="list-style-type: none"> -Aplasia de falanges distales de pies y manos. (Forma de palos de tambor). -Manos cortas y cuadradas. 	<ul style="list-style-type: none"> -Paladar ojival con surco medio, sin comunicación a fosas nasales. -Macroglosia -Apiñamiento -Lesiones de caries. -Erupción prematura o retardada de dientes permanentes. -Persistencia de dientes deciduos. -Órganos dentarios supernumerarios -Enfermedad paradontal.
Displasia Cleidocraneal	<ul style="list-style-type: none"> -Braquicefálico -Prominencia frontal y parietal. -Aumento del diámetro transversal craneal. -Hipertelorismo -Huesos faciales pequeños. -Nariz de base ancha. 	<ul style="list-style-type: none"> -Clavícula aplásica unilateral o bilateral. -hiperlaxitud de hombros. 	<ul style="list-style-type: none"> -Braquidactilia -Dedos cortos 	<ul style="list-style-type: none"> -Paladar con arco elevado. -Hendidura submucosa o completa de paladar. -Hipoplasia maxilar. -Erupción tardía de órganos dentarios temporales y permanentes. -Órganos dentarios supernumerarios

	Cráneo	Tórax	Extremidades	Intraoral
Hipotiroidismo Infantil	-Dorso nasal plano y ensanchado. -Labios engrosados y pálidos -Hipertrofia lingual.	-Abdomen grande.		-Retraso en la erupción de dentición temporal y permanente. -Hipoplasia del esmalte.
Displasia Metafisiaria Familiar	-Hipertelorismo -Prognatismo mandibular y maxilar.	-Costillas y clavículas más gruesas.	Extremidades inferiores largas.	-Prognatismo
Osteopetrosis	-Parálisis de pares craneales. (Autosómico recesivo)		-Fracturas de huesos largos.	-Retraso en la erupción de dientes deciduos
Querubismo	-Aumento de tamaño en maxilar y mandíbula, involucrando piso de orbita. -Limitación en movimiento mandibular.			-Desplazamiento de órganos dentarios en maxilar inferior. -Agenesia de órganos dentarios permanentes. -Retardo en erupción de órganos dentarios permanentes.

Diagnóstico Diferencial Genético

	Diagnostico Genético
Picnodisostosis	Síndrome autosómico recesivo Alteración ubicada en cromosoma 1 Nivel 1q 21
Displasia Cleidocraneal	Displasia autosómica dominante. Es causada por mutaciones en el gen CBFA1/RUNX2, ubicado en el brazo corto del cromosoma 6.
Hipotiroidismo Infantil	Autosómico recesivo
Osteopetrosis	Autosómica recesiva (maligna) Autosómica dominante (benigna)
Querubismo	Autosómico dominante

Tratamientos Coadyuvantes

Oxigenoterapia (Cámara hiperbárica)

Algunas osteomielitis adoptan una forma evolutiva refractaria y son rebeldes a todas las formas de tratamiento habitual (desbridamiento quirúrgico y tratamiento antibiótico apropiado durante al menos 6 semanas).

Ésta evolución es debida a la adopción de mecanismos de resistencia por parte del germen y a la ineficacia de los mecanismos de defensa en un territorio isquémico, edematoso e hipóxico con baja biodisponibilidad de antibióticos; además la existencia de bajas presiones parciales de oxígeno reduce la capacidad fagocítica sobre las bacterias.

La oxigenoterapia ha demostrado su eficacia al proporcionar un aumento de las defensas locales, estimulando la fagocitosis oxígeno-dependiente de los polimorfonucleares y aportando en ocasiones un efecto bactericida y bacteriostático sobre algunos gérmenes.³⁷

La oxigenoterapia hiperbárica es una modalidad de terapéutica física que se fundamenta en la obtención de presiones parciales de oxígeno elevadas, al respirar oxígeno puro en el interior de una cámara a una presión superior a la atmosfera.³⁷

Una cámara hiperbárica es un recipiente hermético construido con planchas de acero soldadas, frecuentemente en forma cilíndrica (1.8 m de diámetro externo por 3.5m de longitud) que se presuriza con aire ó con oxígeno y que simula ó crea una profundidad determinada, provistos de una serie de sistemas y accesorios que permiten el aumento controlado de la presión.

Está especialmente diseñada con diversos accesorios de control y protección que soporta elevadas presiones ambientales, con gases ó líquidos, con fines médicos ó de investigación. Estas cámaras pueden ser monoplasas o multiplasas.³⁷

La Atmósfera Terrestre normalmente ejerce una presión sobre la superficie de 14.7 libras por pulgada cuadrada o 760 milímetros de Mercurio (mm / Hg) a nivel del mar, siendo equivalente a una atmósfera absoluta (ATA). Esta atmósfera que respiramos es una mezcla gaseosa (el aire), la cual está compuesta por 21% de Oxígeno y 79% de Nitrógeno aproximadamente, en condiciones normales.

Durante la sesión de oxigenoterapia la presión en el interior de la Cámara se incrementa dos a tres veces al equivalente de la presión atmosférica, por lo que al respirar Oxígeno a 3 ATA, los valores de presión de Oxígeno a nivel del alveolo pulmonar se elevan a 2,173 mm / Hg, la presión parcial de Oxígeno arterial (PaO₂) se elevan a 1,800 mm / Hg, en sangre venosa alcanza cifras de 200 a 300 mm / Hg, se satura la hemoglobina al 100% de su capacidad, su distancia de difusión se incrementa 8 veces y mientras en condiciones normales el plasma transporta 0.3 vol./100, con la oxigenoterapia se eleva hasta 6.6 vol./100 (20 veces).

La oxigenoterapia consiste en administrar oxígeno al 100% por mascarilla, casco o tubo endotraqueal a un paciente sometido a una presión ambiental superior a las 1.3 atmosferas absolutas (ATA).

- Los efectos terapéuticos de la oxigenoterapia los podemos distinguir en la corrección de la hipoxia tisular general o local.
- La hiperoxia causada por la oxigenoterapia es muy marcada, el organismo se defiende de ella produciendo una vasoconstricción periférica compensatoria. Esta vasoconstricción solo ocurre en tejidos sanos y no en tejidos hipóxicos, lo que hace que estos últimos se beneficien del volumen plasmático desviado desde los tejidos no isquémicos.
- Estimula la cicatrización y la angiogénesis, restableciendo el tejido de granulación que en tejidos hipóxicos se encuentra detenido, así la alternancia hiperoxia / normoxia constituye un buen estímulo angiogénico.

Aumento de las defensas frente a infecciones.^{37, 38}

- Aumento de la fagocitosis de los neutrofilos. Esta fagocitosis es O₂-dependiente.
- Acción bacteriostática sobre gérmenes anaerobios.

La hiperoxigenación dará soporte a los tejidos pobremente perfundidos; los niveles de difusión obtenidos son de dos a tres veces los conseguidos bajo oxigenación a presión normal. La oxigenoterapia es un potente *vasoconstrictor*, sin que por ello se reduzca la oxigenación, esto es muy útil en la reducción de edema en colgajos cutáneos e injertos óseos. El aumento de tensión parcial de O₂ puede mejorar la *actividad bactericida* de los leucocitos. Una tensión de oxígeno de 30 a 40 mm Hg es necesaria para favorecer la *proliferación de fibroblastos* y el desarrollo de la matriz de colágeno.³⁷

Esta matriz de colágeno da soporte para el crecimiento de nuevos capilares; tal *neo vascularización* ha sido demostrada en estudios histológicos de colgajos tratados con oxigenoterapia.

Mecanismos de acción o efectos clínicos de la oxigenoterapia. ³⁷

- Hiperoxigenación
- Vasoconstricción
- Actividad antimicrobiana
- Proliferación fibroblástica
- Neo vascularización
- Mejora la función de los osteoblastos

Complicaciones por oxigenoterapia ³⁷

- Crisis convulsivas
- Efectos oculares
- Edema agudo del pulmón.

Contraindicaciones de oxigenoterapia ³⁷

- Neumotórax
- Enfermedades infecciosas de vías respiratorias altas
- Insuficiencia cardíaca.
- Claustrofobia

Indicaciones de oxigenoterapia. ^{37, 38}

- Indicaciones preferentes. (Tratamientos en los que posee un efecto esencial junto a otras intervenciones terapéuticas)
- Indicaciones complementarias. (Enfermedades en las que la oxigenoterapia no es imprescindible, pero posee una acción beneficiosa contrastada en estudios clínicos y experimentales)
- Indicaciones experimentales. (Basado en una hipótesis terapéutica consistente, con un sistema de control y de evaluación de resultado definido y aplicable, y dentro del contexto de estudios controlados.)

Dentro del cuadro general de indicaciones, la oxigenoterapia se ha utilizado como tratamiento complementario en cirugía oral y maxilofacial en procesos de osteítis y osteomielitis de los maxilares, en infecciones necrotizantes de tejidos blandos, en la prevención y tratamiento de osteoradionecrosis y en los retrasos de cicatrización. ^{37, 38, 39}

Ozonoterapia

Como tratamiento coadyuvante en el manejo de las infecciones cervicofaciales podemos contar con el uso de la ozonoterapia, que se basa principalmente en sus dos propiedades fundamentales, oxigenación tisular y germicida.

En 1857, Von Siemens construye el primer aparato generador de ozono de uso médico e industrial y, en 1913, el Dr. Albert Wolf lo utiliza para tratar heridas infectadas, en donde se demuestra el marcado carácter germicida del gas. Se inicia en 1950 la investigación científica en el campo de la ozonoterapia.⁴⁰

El ozono es la forma alotrópica del oxígeno. Esta se forma cuando los dos átomos del oxígeno se excitan y se convierten en tres átomos oxígeno activo e inestable con un poder germicida de amplio espectro, capaz de eliminar y destruir bacterias, virus, hongos y esporas, lo que impide la reproducción de bacterias y destruye la estructura celular de los virus, y de igual forma aumenta la oxigenación tisular.^{40, 41}

Existen tres formas de generar ozono:⁴⁰

- Descarga en corona.
- Plasma en frío.
- Rayos ultravioleta.

Los que producen ozono por medio de descarga en corona necesitan la alimentación externa de oxígeno por medio de un tanque y tiene una producción alta de ozono. Los generadores de ozono por medio de plasma en frío consisten en una sonda de cristal con gases, Helio, Neón y Argón que se activa por una fuente eléctrica que, al ponerse en contacto con los tejidos estimula el oxígeno contenido en la hemoglobina, produciendo el ozono. Por otro lado, los generadores de ozono por medio de rayos ultravioleta también necesitan un tanque de oxígeno como fuente de alimentación externa.⁴⁰

El tratamiento de enfermedades a base de ozono, se llama ozonoterapia. El ozono actúa como antioxidante e inmunomodulador, estimula los glóbulos blancos, lo que aumenta las defensas del organismo ante agresiones externas como las infecciones y la detención de células mutagenas que pueden producir cáncer o enfermedades autoinmunes. A nivel de glóbulos rojos se incrementa la liberación de oxígeno generando un mayor transporte de oxígeno a las células.

El ozono tiene un gran número de aplicaciones en el campo estomatológico: ⁴¹

- Periodontología
- Cirugía parodontal
- Desinfección de cavidades
- Desinfección de conductos radiculares
- Manejo de infecciones craneomandibulares

Laserterapia (Laser Terapéutico)

Los procedimientos de cirugía oral y maxilofacial, suelen producir diversos efectos o complicaciones postoperatorias, cuadros inflamatorios y dolor agudo secundario al tratamiento mismo, por lo que se han instalado diversos manejos coadyuvantes en el control de la inflamación, dolor y regeneración de tejidos blandos y óseos. En este caso el manejo de Laser Terapéutico.

En 1960, el primero en observar el efecto del laser fue Maiman, con un cristal de rubí excitado por destellos cortos e intensos de luz. El cristal de rubí sintético poseía simetría cilíndrica y sus dos cámaras se recubrieron con depósitos de plata para incrementar su poder reflector y constituirlo así en los extremos de una cavidad resonante. ⁴²

El primer investigador que usó el laser en cirugía fue Yahr en 1966 y Jako en cirugía oral y maxilofacial en 1967. ⁴²

El laser terapéutico trabaja con impulsos de 700 a 2000 Hz, con potencia de 5 a 10 watts por cada impulso, pero sin que llegue a acumularse ni transferirse en efecto térmico, eliminando cualquier tipo de acción calorífica en el tejido. Tiene una emisión típica de 904 nm de longitud de onda que le proporciona una capacidad de absorción en profundidades de 3 y 4 cm en tejidos blandos, las aplicaciones terapéuticas requieren de zonas de irradiación entre 4 y 30 cm. ⁴²

Al aumentar disponibilidad de ATP celular y propia actividad fotoeléctrica sobre la membrana de polarización repolarizandola aumenta por lo tanto su umbral de excitación, dando una excelente acción analgésica.⁴²

Así también el laser contribuye a normalizar la situación iónica a ambos lados de la membrana en la transmisión del impulso nervioso y la contracción de la fibra muscular, restablece la situación idónea y con ello la vitalidad celular y sus funciones normales. También goza de un papel relevante en la normalidad de la funciones de las células del endotelio vascular, para la reabsorción de los edemas o en las células nerviosas, impidiendo la transmisión del impulso nervioso.⁴²

Por esta razón se refiere un afecto analgésico y antiinflamatorio del laser, por la específica acción fotoeléctrica de los impulsos laser de media potencia, así como la normalización en el metabolismo de células de los tejidos inflamados.⁴²

En un estudio realizado por el doctor Kimura⁴² en el año 2002, se operaron 65 pacientes de cirugía ortognatica, a los cuales se les realizo osteotomías mandibulares bilaterales, de los cuales 26 pacientes se les aplico laser terapéutico de mediana potencia solo en el lado derecho durante 10 sesiones durante 4 minutos.

El numero de sesiones fue en base a él diagnostico y tratamiento, así como su evolución, teniendo un promedio de 10 sesiones en intervalos 2 días.

Para evaluar los parámetros de reacción inflamatoria, disminución de dolor, y calidad de cicatrización ósea se utilizo uno de los siguientes métodos. Edema post-operatorio: se realizo una medición con cinta métrica de la zona tragus a la comisura bucal y de esta al ángulo de la mandíbula (gonion) verificando así, los cambios clínicos ocurridos en ambos lados y en forma secuencial desde la 24 horas iniciales hasta los 30 días.⁴²

De igual forma se selecciono una muestra de 5 pacientes para la toma de biopsia de hueso y el retiro de material de osteosíntesis para conocer los cambios histológicos y radiográficos producidos por el laser terapéutico en el lado derecho, teniendo como control el lado izquierdo.⁴²

Los resultados de este estudio observacional fueron la remisión del proceso inflamatorio agudo a la 5ª sesión en control con el lado izquierdo.⁴²

A los pacientes que se les tomo biopsia de tejido óseo manejados con laserterapia reportaron infiltrado inflamatorio moderado con formación activa de hueso, a comparación del lado control izquierdo en donde se reporto mayor infiltrado inflamatorio, cambios óseos con necrosis isquémica del hueso cortical.⁴²

Mediante radiografías posteroanterior de cráneo y ortopantomografía a las 6 semanas de haber realizado la cirugía se observo una mayor condensación ósea en el lado derecho donde se aplico laser terapéutico, en comparación con el lado control izquierdo donde se observo una zona radiotransparente del corte óseo sagital.⁴²

Las técnicas de aplicación de laser terapéutico son dos: Técnica puntual, donde escogemos algunos puntos estratégicos sobre el área lesionada para la aplicación del laser, y la Técnica de barrido, donde cubrimos toda la extensión de la lesión en movimientos de vaivén.

Indicaciones de Laser terapéutico

- Reparación de tejido blando
- Reparación de tejido óseo
- Reparación de tejido dental
- Reparación nerviosa

Conocida la fisiopatología y las alteraciones craneofaciodentales del paciente portador del síndrome de Picnoidisotosis es necesario establecer un criterio diagnóstico y ubicar la participación del cirujano dentista y de las especialidades odontológicas en la atención de estos pacientes.

La odontología preventiva se puede definir como la suma total de esfuerzos por promover, mantener y restaurar la salud del individuo a través de la promoción, el mantenimiento y la restitución de la salud bucal.³³ Cualquier medida que permita reducir la probabilidad de aparición de una afección o enfermedad, o bien interrumpir o aminorar su progresión.³⁴

Por lo general, las personas acuden a consulta odontológica cuando padecen caries avanzada o sus complicaciones y muchas veces lo hacen cuando es imposible conservar los dientes. Por ello, la tendencia actual de la odontología es la prevención.³³

La filosofía de la odontología preventiva incluye:³³

- Considerar al paciente como una unidad y no como un conjunto de dientes enfermos.
- Si el paciente tiene una boca sana, tratar de conservar la salud.
- Diagnosticar y tratar las lesiones lo más pronto posible.
- Rehabilitar al paciente
- Dar educación para la salud del individuo, la familia y la comunidad.

Los problemas de salud pública son los siguientes:³³

- ❖ Caries dental
- ❖ Enfermedad periodontal.
- ❖ Anomalías dentofaciales.
- ❖ Maloclusiones
- ❖ Cáncer bucal
- ❖ Malformaciones de tejidos dentales
- ❖ Traumatismos maxilofaciales
- ❖ Fluorosis dental.

De este modo resulta que la caries dental y la enfermedad periodontal son de las enfermedades más frecuentes en la población, por lo cual existen demasiadas personas con caries sin obturar y desdentadas. *Lo más importante de estos padecimientos es que se pudieron evitar.*

Un programa de odontología preventiva debe realizarse en dos niveles: el hogar y el consultorio.³³

Hogar:

- Practica de una higiene bucal correcta, uso de dentífricos y, cuando se requiera, enjuagues con flúor.
- Dieta adecuada
- Tratamiento de cualquier enfermedad potencialmente perjudicial para las estructuras del aparato estomatognatico.
- Acudir a las citas con el odontólogo.

Consultorio:

- Control de placa dentobacteriana.
- Instrucciones al paciente a cerca de dietas y alimentos.
- Uso de selladores en fosetas y fisuras.
- Educación y enseñanza para el paciente.
- Seguimiento o control con una frecuencia definida.

Uno de los objetivos primordiales de un programa de odontología preventiva consiste en ayudar al paciente a mejorar los hábitos que contribuyen al mantenimiento de la salud bucal, por lo tanto es necesario enseñar al paciente a reconocer la existencia de estados indeseables en su boca, a comprender cómo se producen y a controlarlos.

La odontología preventiva se ha dividido en tres niveles diferentes³⁵

Prevención primaria: utiliza técnicas y agentes para impedir el inicio de la enfermedad, cambiar en sentido opuesto el progreso de esta, o para detenerla antes de que se requiera un tratamiento.

La prevención secundaria emplea métodos de tratamientos estandarizados para acabar con un proceso patológico y para restaurar los tejidos lo más cercano a la normalidad.

La prevención terciaria utiliza las medidas necesarias para sustituir los tejidos perdidos y rehabilitar a los pacientes hasta el punto en que las capacidades físicas o las actitudes mentales, o ambas, estén lo más cerca posible de la normalidad después de la falla de la prevención secundaria.

El Cirujano Dentista de practica general, quedara limitado a una odontología preventiva, y en la particularidad de encontrar alguna patología en el aparato estomatognatico o sistémicamente del paciente con Picnodisostosis, deberá ser remitido para su manejo hospitalario.

Objetivos

- 1.- Describir la fisiopatología de Picnodisostosis.
- 2.- Describir el manejo de una complicación estomatológica en paciente con Picnodisostosis.

Caso clínico

N=1

Recursos

Humanos.

Director de tesis.

Cirujano Maxilofacial adscrito al servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital General “La Perla” ISEM. Profesor de cirugía bucal en la Facultad de Estudios Superiores Zaragoza.

Asesor de tesis.

Cirujano Maxilofacial adscrito al servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital General “La Perla” ISEM. Profesor de cirugía bucal en la Universidad Intercontinental.

Pasante de servicio social

Pasante de servicio social en el área de cirugía bucal en la Facultad de Estudios Superiores Zaragoza. Tareas y actividades realizadas; investigación en el área de cirugía bucal así como atención a la población general de las clínicas periféricas de la FES Zaragoza enfocado a las necesidades quirúrgicas odontológicas. Servicio social en Hospital General “La Perla” en el servicio de Cirugía Maxilofacial.

Físicos.

Facultad de Estudios Superiores Zaragoza

Biblioteca Central Campus I: utilización de sus instalaciones y material para la búsqueda de información con respecto al proyecto a desarrollar.

Hospital General La Perla ISEM

Servicio de archivo: utilización de expediente clínico para la recolección de datos sobre el paciente sobre el cual se desarrollara la investigación.

Materiales.

Consumo.

Una computadora portátil.

Memoria USB

Copias de artículos de investigación.

Copias de libros y atlas de investigación.

Cámara fotográfica digital.

Bolígrafos y lápices.

Financiero.

Transporte

Copias

Tinta impresión

Telefónico.

Presentación de caso clínico

Ficha de identificación

Nombre: O. P. R.

Edad: 42 años

Sexo: Femenino

Escolaridad: primaria

Originario del estado de Puebla

Reside actualmente en San Jerónimo colonia Lomas de san Isidro Estado de México.

Antecedentes Heredo Familiares.

Madre hipertensa. No refiere datos de importancia para su síndrome, paciente socioculturalmente limitada, no aporta datos.

Antecedentes Personales no Patológicos.

Originaria del estado de Puebla, reside actualmente en el Estado de México. Casa propia de cartón. No cuenta con ningún servicio intradomiciliario, tóxicos (-), zoonosis (-).

Antecedentes Personales Patológicos.

Refiere hospitalización por presentar fracturas en fémur y tibia en año 1999. Fractura de brazo y antebrazo año 2002, enfermedades exantémicas propias de la infancia.

Antecedentes gineco-obstetricos: menarca 14 años.

Interrogatorio por aparatos y sistemas.

Sin patología aparente

Piel, mucosas y anexos: piel con adecuada coloración e hidratación.

Padecimiento actual

Paciente femenino 42 años de edad, inicia aproximadamente 5 años de evolución con proceso infeccioso submandibular izquierdo, presentando actualmente fistula cutánea ipsilateral activa con material purulento posterior a manejo exodontico de órgano dentario en zona afectada. Recibe atención por facultativo odontológico en base a antibiótico terapia sin cumplir esquema establecido.

Exploración física.

Temperatura 36.5°C Frecuencia Cardíaca 63 x min
Frecuencia respiratoria 24 x min. Peso 47.500 kg talla 1.30 m

Habitus exterior. Paciente ubicado en tres esferas de conciencia, edad cronológica a la aparente, cooperador, facies a expensas de su padecimiento. Paciente presenta talla baja.

Cabeza. Cráneo braquicefalico sin hundimientos ni exostosis, aumento de tamaño en región craneal, cabello y cejas con adecuada implantación, rines orbitarios íntegros, aparente exoftalmos, escleras azules, pupilas isocóricas normoreflexicas al estímulo luminoso, nariz íntegra, fosas nasales permeables, aparente hipoplasia maxilar, pabellones auriculares íntegros, labios íntegros, aparente retrognatia, apertura bucal máxima 30mm. En región submandibular izquierdo se observa fistula activa con material purulento, sintomatología dolorosa mínima.

Extremidades. Íntegras, miembros pélvicos y torácicos de menor tamaño, manos cortas, dedos cortos redondeados.

Exploración intraoral. Apertura máxima 30mm., labios y mucosa intraoral adecuada coloración e hidratación, se observa hueso expuesto por cortical lingual a nivel del primer molar inferior izquierdo, ausencia clínica de segundo y tercer molar, sintomatología dolorosa mínima, arco mandibular estrecho con diversas lesiones de caries. Paladar estrecho con surco palatino, apiñamiento dental superior, diversas lesiones por caries. Aparente macroglosia.

El paciente refiere haber sido diagnosticada con síndrome de Picnodisostosis en el Hospital General de México por el servicio de genética.

Paciente femenina de 40 años de edad que acude por primera vez a la consulta externa de cirugía maxilofacial remitida de centro de salud por proceso inflamatorio infeccioso crónico repetitivo de 5 años de evolución secundario a infección odontogénica en molar inferior izquierdo órgano dentario 36, en el cual se realizó tratamiento odontológico (exodoncia) y en 3 ocasiones ha presentado proceso infeccioso que ha fistulizado cutáneamente, manejado con antibiótico terapia.

Clínicamente se observa aumento de volumen moderado submandibular izquierdo no doloroso con fistula cutánea por donde drena material purulento.

I Dx pb osteomielitis crónica supurativa mandibular.

En ortopantomografía se observa hemimandíbula izquierda con lisis y sequestros óseos que abarca zona del canino inferior izquierdo llegando hasta rama mandibular con límite cóndilo izquierdo.

En Tomografía Axial Computarizada mandibular con reconstrucción tridimensional se observa destrucción de hemimandíbula izquierda con un trazo de fractura en cuerpo de mandíbula ipsilateral.

Los estudios solicitados confirman el diagnóstico clínico de osteomielitis mandibular crónica supurativa.

Plan de tratamiento.

Hemimandibulectomia izquierda mas colocación de placa de reconstrucción y cóndilo de titanio.

Toma de modelo cráneo facial para precontorneo de cóndilo y placa de reconstrucción de titanio.

Pronóstico: Reservado para la función

Posterior a valoración por parte del servicio de medicina interna y servicio de anestesiología se decide realizar tratamiento quirúrgico.

Laboratoriales pre quirúrgicos dentro de parámetros normales.

Postoperatorio 5 días de evolución hacia la mejoría, tolerando vía oral. Se decide dar el alta hospitalaria.

Reporte histopatológico.

En el reporte histopatológico se menciona necrosis ósea compatible con osteomielitis crónica supurativa.

Discusión de información.

Nuestro paciente reúne las principales características clínicas de acuerdo a criterios mencionado por; Wilson A. Delgado⁴, Gorlin J. Robert,⁹ Scriver R. Charles,¹⁰ conforme a los artículos publicados sobre este síndrome.

Estos autores proponen el estudio genético para el diagnóstico del Síndrome de Picnodisostosis. Dentro de la infraestructura hospitalaria no se cuenta con el servicio de genética, por lo cual no se llevo a cabo este estudio. La conducta es solicitar el estudio genético al paciente, en nuestro caso el paciente ya contaba con el diagnóstico de Picnodisostosis por parte del servicio de genética del Hospital General de México.

De acuerdo a criterios de; T. Kirita¹⁹, Hisakazu Kato²⁰, Nilesh Moniz,²¹ el manejo de estos pacientes en el aspecto quirúrgico se basa en la reconstrucción mediante injertos vascularizados. En nuestro caso no se realiza injerto vascularizado debido al conocimiento de la fisiología ósea y el aspecto de infraestructura hospitalaria.

El aspecto de medicina hiperbárica es mencionado en los trabajos de T. Kirita¹⁹ y Hisakazu Kato²⁰ para el manejo de sus casos respectivamente. Como se ha mencionado en nuestras propuestas la medicina hiperbarica, ozonoterapia y terapia laser debe de incluirse para el manejo de infecciones y tratamientos quirúrgicos del paciente con Picnodisostosis.

Conclusiones:

La integración de los datos clínicos de esta enfermedad no puede someterse a mal interpretación, los apoyos de gabinete y de estudios especializados deberán ser considerados de esa forma, solo como apoyos, la desinformación, sobre todo la falta de criterio y de análisis de la signo sintomatología de esta entidad ocasiona un sinnúmero de compromisos no necesarios para estos pacientes y posiblemente para otras entidades sistémicas.

El desarrollo tecnológico actual, por una parte nos dimensiona a tratamientos y diagnósticos de vanguardia pero también nos sustrae de nuestra esencia clínica.

Esta entidad en un alto porcentaje de prevención de control y de manejo es tajantemente hospitalaria.

La importancia de prevención estomatológica radica en la preservación de la salud bucal mediante la sensibilización y concientización de nuestros pacientes sobre su salud bucal y sistémica, evitando tratamientos mutilatorios, en el caso que nos ocupa, hemimandibulectomía.

Finalizo que los estudios de alta especialidad y los recursos tecnológicos no sustituyen el argumento clínico como cimiento del quehacer médico y en este caso odontológico

Propuestas y recomendaciones

A continuación se proponen las acciones estomatológicas en las que el cirujano dentista de práctica general puede participar o no.

Tratamientos en los que puede participar el cirujano dentista.

- | | |
|---|---|
| ✓ | Promoción a la salud. |
| ✓ | Profilaxis |
| ✓ | Selladores de fosetas y fisuras. |
| ✓ | Técnicas de cepillado |
| ✓ | Restauraciones (amalgamas /
resinas/ coronas/ incrustaciones) |
| ✓ | Tratamientos protésicos previa
valoración de salud bucal. |

Tratamientos en los que no debe participar el cirujano dentista.

- | | |
|---|------------------|
| ☒ | Exodoncia |
| ☒ | Endodoncia |
| ☒ | Parodoncia |
| ☒ | Ortodoncia |
| ☒ | Ortopedia facial |

El paciente con Picnodisostosis requiere de un manejo odontológico interdisciplinario hospitalario.

Tratamiento quirúrgico del aparato estomatognatico.

- ◆ Evaluado por servicio de cirugía maxilofacial.

Apnea obstructiva del sueño

- ◆ Manejo interdisciplinario con Otorrinolaringología y clínicas de desordenes del sueño

Auxiliares de diagnostico que se solicitarán por parte del cirujano dentista.

- Historia clínica
- Radiografía panorámica (ortopantomografía)
- Radiografía lateral de cráneo
- Radiografía anteroposterior de cráneo
- Serie de radiografías periapicales
- Radiografías de aleta mordible
- Radiografías oclusales
- Modelos de estudio

La radiología es un método auxiliar fundamental en estomatología, complementado con el estudio clínico del paciente, las radiografías confirman mucho de los datos observados en la historia clínica y revelan otros de manera rápida y efectiva.³⁶

Propuestas.

El uso de Tomografía Axial Computarizada en los pacientes con síndrome de Picnodisostosis.

La resolución que se obtiene de las estructuras óseas y la posibilidad de obtener imágenes en distintos planos del espacio (axial, coronal, sagital) hacen que sea útil para obtener un mayor conocimiento anatómico de los procesos patológicos de etiología infecciosa, traumática o tumoral.³⁶

La utilización de la oxigenoterapia (cámara hiperbárica), ozonoterapia y laser terapéutico, deberán ser propuestos como coadyuvantes en el tratamiento de las

infecciones de los maxilares en el paciente portador del síndrome de Picnolisostosis durante el tratamiento hospitalario.

Bibliografía.

- 1.- Esparza H. Rafael. En búsqueda de la densidad ósea a propósito de Henri de Toulouse-Lautrec. *Revista Mexicana de Reumatología*. 2003; 18 (2): 105-110.
- 2.- Cerra A., Gabriel, Cerra A. Liliana. Picnolisostosis: El caso de Toulouse-Lautrec. *Revista Salud Uninorte*. 2006; 22 (1): 52-59.
- 3.- Mejía G. Karina, Trejo G. Jorge, Ríos F. Rodolfo. Picnolisostosis. *Revista Mexicana de odontología*. 2005; 9 (2): 92-96
- 4.- Wilson A. Delgado, Beltrán J., Arrascue D. Manuel. Picnolisostosis: un síndrome óseo de interés en estomatología. *Revista Estomatología Herediana* 1999; 9 (1-2): 5-14.
- 5.- Gómez V. Luis. Picnolisostosis: Reporte de un caso. *Revista Mexicana de Ortopedia Pediátrica*. 2004; 6 (1): 22-24.
6. - H. Pakshir, Zarif H. Najafi. Pycnolisostosis: A case report. *Journal of Dentistry*. 2008; 5 (2): 88-93.
- 7.- Riverón M. Luis, García R. Vilma, Lores B. Digmara, Peralta M. Estela, Quintana J. Francisco. Estudio de una familia de una paciente con Picnolisostosis. *Revista cubana ortopedia traumatología*. 2004; 18(1): 30-36.
- 8.- Cambero P. Raúl. Problemas ortopédicos en Picnolisostosis. *Revista patología del aparato locomotor*. 2002; 4 (2): 8-11.
9. - Gorlin J. Robert, Cohen M. Michael, Hennekam C. Raoul. *Syndromes of the Head and Neck*. 4^o edition, Ney York: editorial Mc Graw-Hill. 2001; 347-348.
10. - Scriver R. Charles. *The Metabolic & molecular bases of Inherited Disease*. 8th edition, New York: Mac Graw-Hill. 2001; 3453-3465.
- 11.- A. L. Negri. Inhibidores selectivos de la Catepsina K: Balicatib, adanacatib y relacatib. *Revista Argentina de Osteologia*. 2008; 7 (3): 26-33.

12. - Muto T., Yamazaki A... Pharyngeal narrowing as a common feature in pycnodysostosis- a cephalometric study. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 2005; 34: 680-685.
13. - Dimitrakopoulos I., Magapoulos C., Theodora K. Mandibular Osteomyelitis in a Patient With Pycnodysostosis: A Case Report of a 50- year Misdiagnosis. *Journal of oral and Maxillofacial Surgery*, 2007; 65: 580-585.
- 14.- A. L. Negri. Catepsina k: un nuevo blanco molecular en el tratamiento de la resorción ósea aumentada. *Revista REEMO*. 2004; 13 (6): 134 – 136.
15. - Nigel P. Hunt, Susan J. Cunningham.. The dental, Craniofacial, and Biochemical features of Pycnodysostosis: A report of three new cases. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 1998; 56: 497- 504.
16. - J. Bahadum, N. N. Nik- Hussein. Pycnodysostosis : complications after dental extraction. *Annals of Dentistry, University of Malaya*. 2007; 14: 26-30.
17. - Schmitz P. John, Gassmann J. Carl, Bauer M. Annette, Smith R Brian. Mandibular reconstruction in a patient with pycnodysostosis. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 1996; 54: 513-517.
18. - Fleming K. W., Barest G., Sakai O.. Dental and facial bone abnormalities in pycnodysostosis: CT findings. *AJNR American Journal Neuroradiology*. 2007; 28: 132-134.
- 19.- Kirita T., Sugiura T., Horiuchi K., Morimoto T., Yazima H., Sugimura M.. Mandibular reconstruction using a vascularised fibula osteocutaneous flap in a patient with pycnodysostosis. *British Journal of Plastic Surgery*. 2001; 54: 712-714.
20. - Hisakazu K., Matsuoka K., Kato N., Ohkubo T. . Mandibular osteomyelitis and fracture successfully treated with vascularised iliac bone graft in a patient with pycnodysostosis. *British Journal of Plastic Surgery*. 2005; 56: 263-266.
21. - Moniz N., Queiroz A. Eliane., Freitas R. Ronaldo., Félix B. Valtuir. Mandibular reconstruction with autogenous graft in patient presenting pycnodysostosis: Case report. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2006; 64: 1292-1295.
22. - Bathi J. R., Mosur N. V.. Pycnodysostosis- a report of two cases with a brief review of the literature. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2000; 29: 439-442.

- 23.- R. Gustavo., A. Paola., V. Rodrigo., S. Roberto. Displasias óseas esclerosantes.. Anuario Fundación Dr. J. R. Villavicencio. 2006: 113 – 117.
- 24.- Guillermo R. . Cirugía Maxilofacial, patología quirúrgica de la cara, boca, cabeza y cuello. España: Editorial Medica panamericana S.A., 1997; 99-147.
- 25.- Regezi S. . Patología bucal: Correlaciones Clínico patológicas. 3ª edición, México: Editorial McGraw-Hill interamericana. 2000; 384-399.
26. - J. Philip Saap, Lewis R. Eversole, George P. Wisocki. Patología oral y Maxilofacial Contemporánea. Madrid España: Editorial Elsevier. 1997: Pp. 61-84.
- 27.- Peter M. Som. Hugh D. Curtin. Radiología de cabeza y cuello. 4ª edición vol. 1 editorial Elsevier. 2004. Madrid España. Pp977-980.
- 28.- Tomomitsu Higashi, Jimmy K. Chen Shiba, Hiroyuki Ikuta. Atlas de diagnostico de imágenes radiográficas de la cavidad bucal. Edit. Actualidades Medico odontológicas Latinoamérica C.A.. Primera edición 1992. Caracas Venezuela. Pp. 25-34.
- 29.- Gorlin J. Robert, Goldman M. Henry. Patología Oral. Barcelona España: Editorial Salvat. 1981: pp. 398-423, 580-584.
- 30.- Hurtado A. Ballon, Martínez M. Bascones, Badia P. Lapuzina. Escolar con displasia cleidocraneal: importancia del diagnostico precoz. Revistas Pediátrica de Atención Primaria. 2007 ; 9 . 639 – 647.
- 31.- Wynne D. Ruth, T.J. Fairbank. Atlas de enfermedades generalizadas del esqueleto. Barcelona España Editorial Salvat. 1982. Pp. 106-109, 156-159, 220-223.
32. - Peter M. Som. Hugh D. Curtin. Radiología de cabeza y cuello. 4ª edición vol. II Madrid (España): Editorial Elsevier; 2004. P. 1256 - 1262.
- 33.- H. Berta. Odontología preventiva. México D.F.: Editorial McGraw-Hill; 2002. Pp. 1-3.
- 34.- Cuenca S. Emilio. Odontología Preventiva y Comunitaria (Principios métodos y aplicación). 3ª ed. Barcelona (España): Editorial Masson; 2005. P. 1 – 16.

- 35.- Harris O. Norman, García G. Franklin. Odontología preventiva primaria. México D.F.: Editorial Manual Moderno; 2001. P. 1- 13.
- 36.- Escoda G. Cosme. Cirugía Bucal. Barcelona (España): Editorial Océano/ Ergón; 2006. P. 34-37.
- 37.- Iriarte J.I., Batle J. M.. Empleo de la oxigenoterapia mediante cámara hiperbárica en cirugía oral y maxilofacial. Revista Española de cirugía Oral y Maxilofacial 2006; 28: p. 8-24.
- 38.- Desola J., García A., Salinas A., Sala J., Sánchez U.. Indicaciones y contraindicaciones de la cámara hiperbarica. Revista virtual de medicina hiperbárica [Publicación periódica en línea] 1998 junio [Citada 2009 agosto 20]:1(1) [11 pantallas]. Se consigue en: URL: <http://www.CCCMH.com/REVISTA-OHB/Revista-OHB.htm>.
- 39.- Celedon L., Medrano M., Nazar R., Walker K., Pomes J., Contreras M.. Terapia de oxigenación hiperbárica en radionecrosis de cabeza y cuello. Revista de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2003; 63: p. 181-188.
- 40.- Antúnez G. Fabio. El ozono y la ozonoterapia. Revista Ozonoterapia. 2008; 1: P. 5-6.
- 41.- Martínez A. Héctor. Ozonoterapia dental: una nueva opción para la odontología. Revista Maxillaris. 2006; 12: p. 150-156.
- 42.- Fujikami T. Kimura. Laserterapia en cirugía ortognatica. Gaceta Médica Mexicana. 2005; 141: p. 27-33.

Anexos.



Imagen 1. Clínica



Imagen 2. Clínica Extraoral



Imagen 3. Ortopantomografía (inicial)

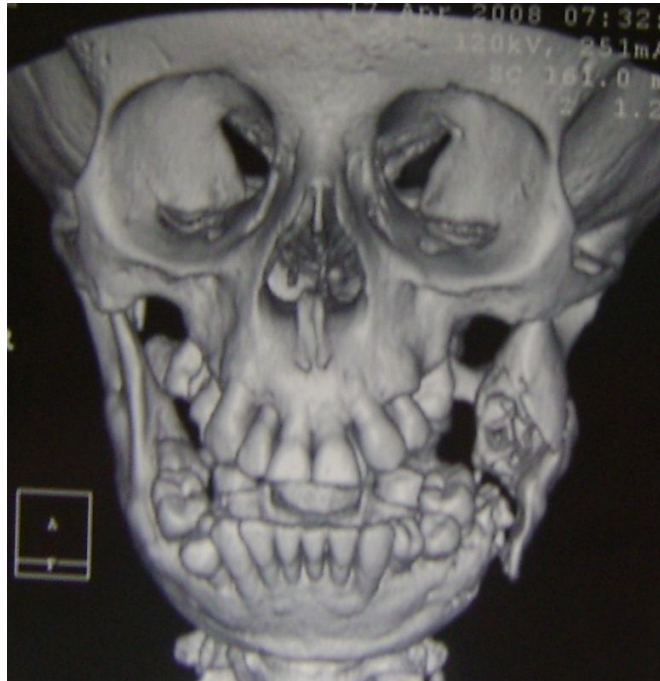


Imagen 4. TAC vista frontal



Imagen 5. TAC vista lateral izquierda



Imagen 6. TAC vista lateral derecha

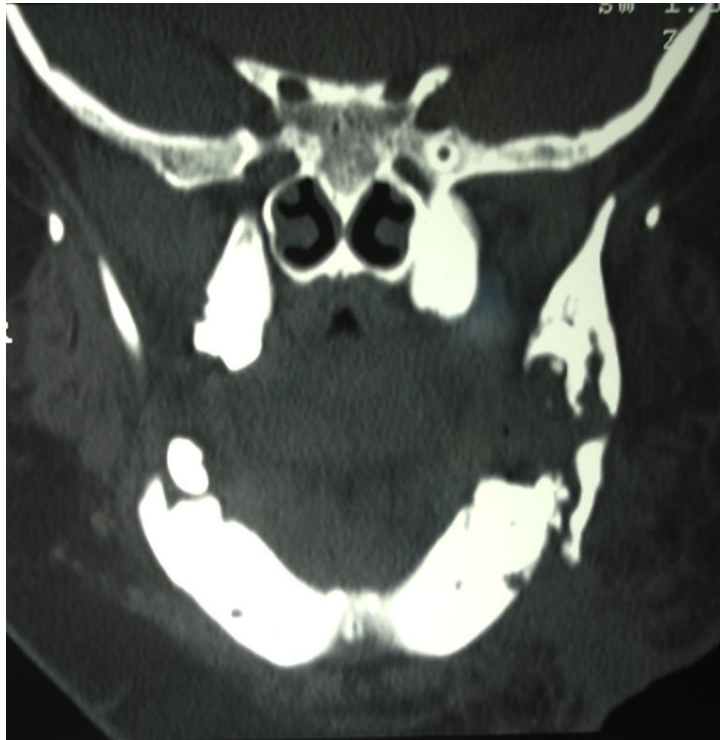


Imagen 7. Tomografía corte axial.

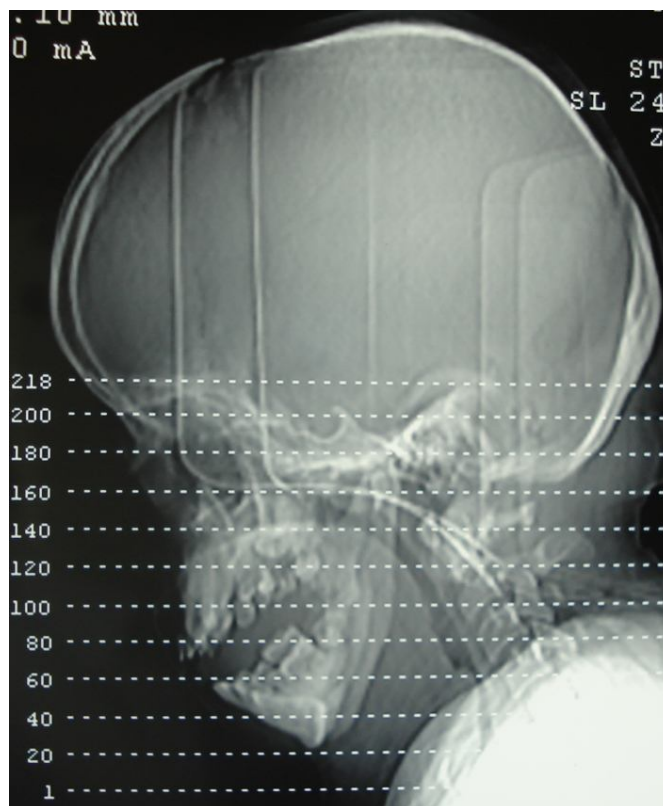


Imagen 8. Tomografía



Imagen 9. (Antecedente radiográfico) Radiografía en donde se muestra fracturas antiguas de huesos largos pélvicos del paciente.



Imagen 10. (Antecedente radiográfico) Radiografía en donde se muestra fractura consolidada de huesos largos pélvicos del paciente.



Imagen 11. Técnica de Pre contorneo de placa de reconstrucción



Imagen 12. Vista lateral izquierda



Imagen 13. Pre Quirúrgico

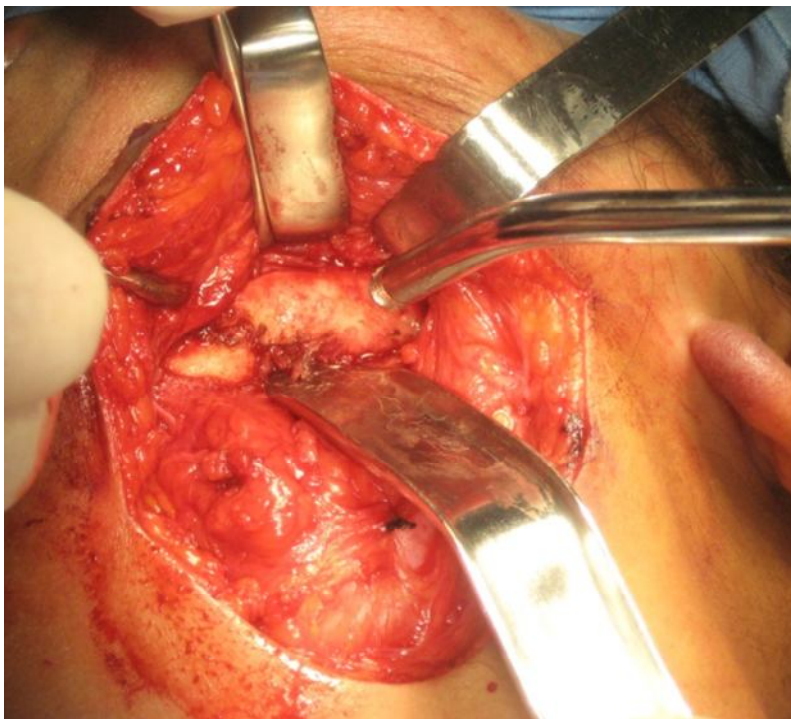


Imagen 14. Trans Quirúrgica



Imagen 15. Trans Quirúrgico



Imagen 16. Colocación Placa de reconstrucción.



Imagen 17.



Imagen 18. Radiografía de control Posteroanterior de cráneo

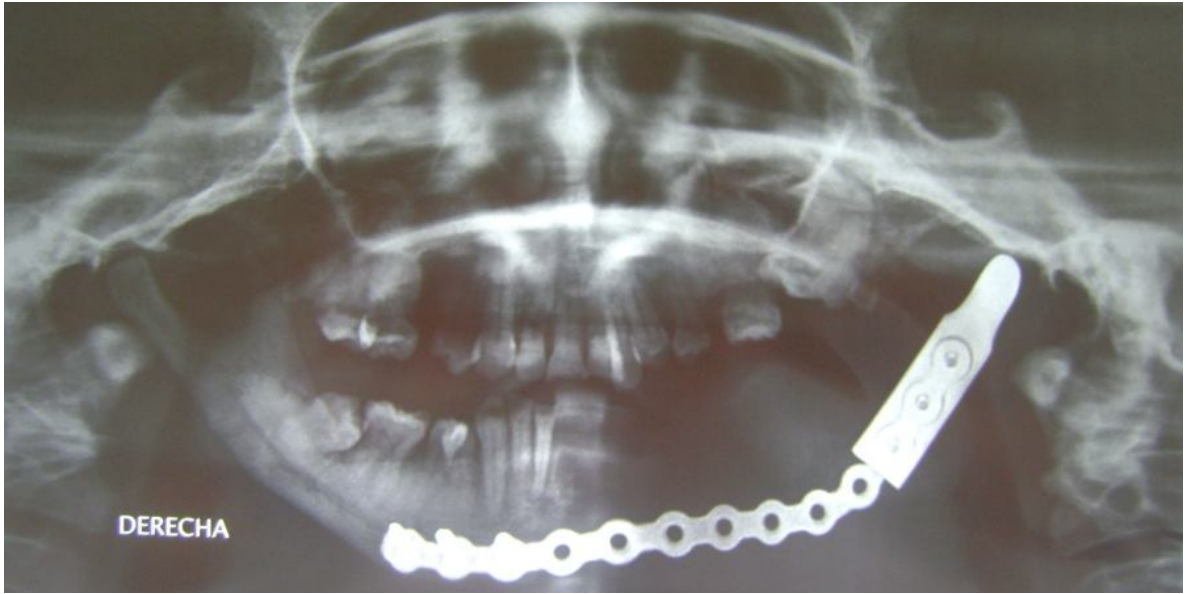


Imagen 19. Ortopantomografía de control



Imagen 20. Radiografía de control lateral de cráneo



Imagen 20. Post operatorio tardío

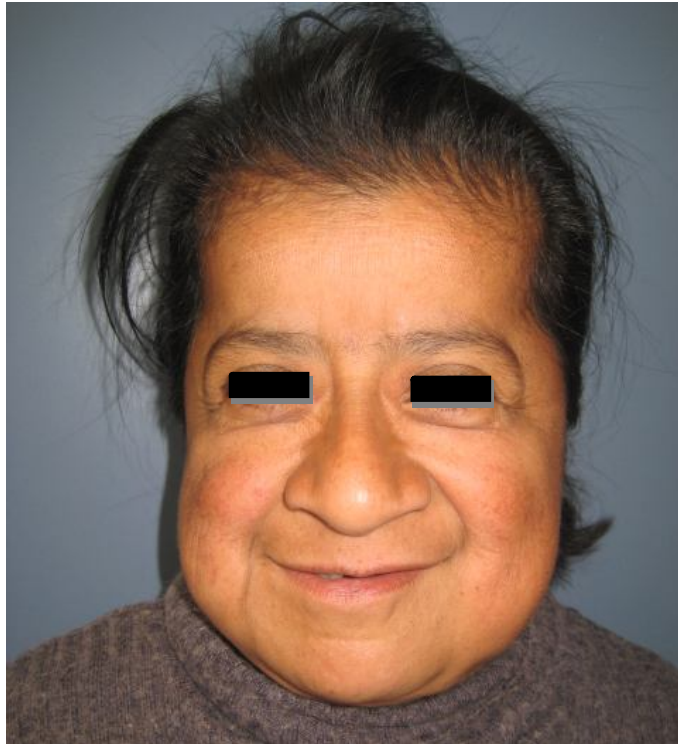


Imagen 21. Post operatorio tardío

LABORATORIO CLINICO HOSPITAL GENERAL "LA PERLA"

PARAMETRO RESULTADO UNIDAD VALOR DE REFERENCIA

Glucosa	89.0	Mg / dl	70 – 110
Nitrógeno ureico	13.0	Mg / dl	8.0 – 23.0
Creatinina	1.10	Mg / dl	0.60 – 1.10
Urea	27.8	Mg / dl	14.9 – 38.5
HEMATOLOGIA			
Leucocitos total	7.3	X 10 ³	40.00 – 11.00
Eritrocitos	4.63	X 10 ⁶	4.04 – 6.13
Hemoglobina	13.7	G / dl	12.20 – 18.10
Hematocrito	40.2	%	40.00 – 52.00
Vol. Corpuscular medio MCV	86.7	Fl	80.00 – 97.00
Hgb. Corpuscular medio MCH	29.5	Pg	27.00 – 31.20
Cont. Med. Hgb. Corpuscular MCHC	34.1	G / dl	31.80 – 35.40
Plaquetas	293.0	X 10 ³	142.00 – 424.00
RDW-CV	15.7 *		11.60 – 14.80
Linfocitos %	22.04	%	20.00 – 45.00
Monocitos %	5.72		2.00 – 10.00
Neutrofilos %	69.15	%	40.00 – 70.00
Eosinofilos %	2.59		1.00 – 3.00
Basofilos %	0.58		0.00 – 1.00
Linfocitos #	2	X 10 ³	1.00 – 4.00
Monocitos #	0*	X 10 ³	1.00 – 4.00
Neutrofilos #	5*	X 10 ³	2.00 – 4.00
Eosinofilos #	0		
Basofilos #	0		
Volume plaquetar medio	12.1		9.00 – 13.00
COAGULACION			
Tiempo de protombina	11.8	Seg	10.00-14.00
Testigo tiempo de protombina	11.4 – 100 %	Seg	

Tiempo parcial de tromboplastina	24.7	Seg	27.00-39.00
Testigo tiempo parcial de tromboplastina	28.0 – 35.0 Seg	Seg	
INR	0.91		
% Actividad	96.6	%	
UROANALISIS			
Color	Amarillo claro		
Aspecto	Turbio		
Densidad	1.015		1.01-1.02
PH	7.0		5.00-8.00
Leucocitos	Negativo		
Nitritos	Negativo		
Proteínas	Negativo	Mg / dl	
Glucosa	Negativo	Mg / dl	
Cetonas	Negativo		
Urobilinogeno	Negativo	Mg / dl	
Bilirrubina	Negativo		
Sangre	Negativo		
Sedimento			
Células epiteliales	Escasas		
Bacterias	Moderadas		
Oxalato de calcio	Moderado		
Fosfatos amorfos	abundante		