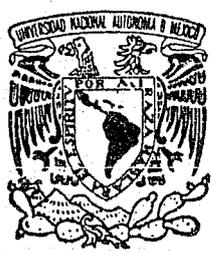


317

zej



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE ODONTOLOGIA**

**DISOSTOSIS CLEIDOCRANEAL**

**T E S I S**  
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
**CIRUJANO DENTISTA**  
P R E S E N T A :  
**CECILIA MORAN GALAZ**

MEXICO, D. F.

1986



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

# INDICE

	Pág.
PROLOGO . . . . .	1
INTRODUCCION. . . . .	3
DEFINICION. . . . .	5
DIAGNOSTICO . . . . .	7
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL . . . . .	7
ETIOLOGIA . . . . .	10
ALTERACIONES CROMOSOMICAS . . . . .	10
MUTACION DE UN GEN O UN PAR DE GENES. . . . .	11
HERENCIA MULTIFACTORIAL . . . . .	13
AGENTES AMBIENTALES . . . . .	15
AGENTES FISICOS, RADIACIONES. . . . .	15
TEORIA DEL EFECTO BIOLOGICO DE LA RADIACION . . . . .	15
TEORIA FOTOQUIMICA DE HOLTHUSEN . . . . .	15
TEORIA DE LA PERMEABILIDAD DE LEICHTI . . . . .	15
TEORIA DEL CALOR PUNTIFORME DE DESSAUER . . . . .	15
TEORIA DEL GOLPE DIRECTO DE DEBLAN Y ALTENBURGER. . . . .	16
RADIOSENSIBILIDAD DE LAS CELULAS . . . . .	16
TEMPERATURA . . . . .	17
AGENTES BIOLOGICOS. . . . .	17
FACTORES MATERNOS . . . . .	18
MUTACION DE NOVO . . . . .	18
CUADRO CLINICO . . . . .	19
TORAX . . . . .	20
PELVIS. . . . .	22
DENTAL . . . . .	23

	Pág.
OTRAS ALTERACIONES ESQUELETICAS . . . . .	26
TRATAMIENTO . . . . .	27
1° FASE DEL TRATAMIENTO . . . . .	30
2° FASE DEL TRATAMIENTO . . . . .	34
3° FASE DEL TRATAMIENTO . . . . .	35
ESTUDIOS FINALES DEL TRATAMIENTO . . . . .	38
HISTORIA . . . . .	42
CASO CLINICO No. 1 . . . . .	45
CASO CLINICO No. 2 . . . . .	51
CASO CLINICO No. 3 . . . . .	54
DATOS GENERALES Y SOMATOMETRICOS	

## PROLOGO

La Disostosis Cleidocraneal, es un tema de mucha importancia, aunque no es muy frecuente el padecimiento, si es muy importante que tanto el cirujano dentista como el médico general, sepan diagnosticar y valorar correctamente.

Este tipo de padecimiento trae acompañados diferentes trastornos del desarrollo y crecimiento, tanto en sus estructuras óseas como en sus manifestaciones orales (se reportan alrededor de 100 malformaciones óseas asociadas).

La enfermedad afecta los tejidos dentales que algunos autores la denominan "Distrofia Osteodental".

El conocimiento de este tipo de alteraciones tiene dentro de la Odontología una importancia primordial, ya que como podemos ver, presenta manifestaciones que afectan el sistema estomatológico (estomático).

La vamos a localizar con sintomatología extraesquelética que incluyen músculos anómalos e involucramiento del S.N.C.

Como podemos ver esta enfermedad es muy compleja y al realizar esta tesis, teniendo como tema Disostosis Cleidocraneal, pienso que es un trabajo completo ya que el estudio que hice de esta enfermedad me permitió conocer mi propio problema desde su origen, hasta el tipo de tratamiento adecuado.

Como se dijo anteriormente, es muy importante el diagnóstico y la valorización de esta enfermedad ya que de ello

dependerá el tratamiento a seguir para la prevención de complicaciones posteriores, dependiendo también del sitio y grado de afección, por ejemplo: si contamos con dientes incluidos (que en la mayor parte de los casos con Disostosis cleidocraneal se encuentran), tenemos que valorar la posición del diente ya sea para su extracción o para su erupción por medio de aparatos ortodónticos, ya que el hecho de estar incluidos ya sea temporal o permanente nos ocasiona formación de quistes, o una eventual osteomielitis que con un mínimo traumatismo, podría ocasionar fractura de la mandíbula.

También deben evitarse los traumatismos craneales en estos pacientes ya que presentan fontanelas abiertas, aun en la edad adulta, así como también se encuentran abiertas las suturas o uniones craneales.

Por ser estos pacientes de inteligencia normal, es responsabilidad médica evitar la neurosis materna que desembocaría a la larga en un niño sobreprotegido e incapaz de solucionar los problemas que le deparará su medio ambiente más adelante.

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

La Disostosis Cleidocraneal también llamada disostosis cleidocraneal de Marie y Sainton, así como disostosis mutacional, es una enfermedad generalizada del esqueleto, que debido a un retardo en la osificación de los precursores óseos membranosos y cartilagosos. Su nombre deriva de los datos clínicos más característicos del síndrome, la aplasia o hipoplasia de una o ambas clavículas, el aumento exagerado del diámetro transversal del cráneo, y la osificación retardada de fontanelas y suturas.

Se han reportado alrededor de 700 casos (según literatura norteamericana y 800 casos según literatura francesa) - que han sido motivo de múltiples revisiones y análisis. Su distribución es mundial y su incidencia es desconocida.

El patrón hereditario del síndrome es autosómico dominante y señala una tercera parte como esporádicos, es decir debido a mutaciones recientes.

El nombre de disostosis cleidocraneal implica que la displasia de la clavícula es una característica primordial de la enfermedad, aunque la literatura contiene muchas descripciones de pacientes con clavículas normales (Stocks y Barrington 1925, Cole y Levine 1951, Kalliala y Taskinen 1962).

Debido a que el padecimiento es raro no se han llevado estudios desde el punto de vista genético y no se sabe a qué nivel genético está la afección (locus-gen. Ac. nucleico).

Los pacientes con disostosis cleidocraneal tienen en

general un pronóstico favorable ya que no tienen déficit intelectual y su promedio de expectancia vital es normal. No obstante, las complicaciones debidas a las malformaciones óseas y la osificación retrasada modifican el pronóstico para funciones estéticas por ejemplo: compresiones vertebrales, hernias discales y lesiones radiculares.

Los pacientes que presentan displasia acetabular y el cuello femoral corto podrían predisponerse a luxaciones o subluxaciones de la cadera.

Otro aspecto es el de retraso o ausencia de la segunda dentición por lo que la conservación de los dientes deciduales en buen estado para evitar la exodoncia, es conveniente.

En cualquier caso, el diagnóstico precoz del padecimiento y la vigilancia periódica permitirán un tratamiento preventivo oportuno y adecuado.

## DEFINICIÓN

El nombre de disostosis cleidocraneal, fué dado por Marie y Sain-ton en 1897, por lo cual el padecimiento también es conocido como enfermedad de Marie y Sain-ton, así como tam-bién disostosis mutacional, nombre dado por Rhinehart y Sou-le, además es denominada cráneo cleidodisostosis.

Marie y Sain-ton fueron los primeros en poner atención sobre:

- 1.- Varios grados de afección de una o ambas clavícu-las.
- 2.- Desarrollo exagerado del diámetro transversal del cráneo y retardo en la osificación de las suturas.
- 3.- Defectos en la dentición. (Dientes incluidos su-pernumerarios, retraso en la erupción, etc.).
- 4.- Transmisión hereditaria.

**DISOSTOSIS.**- Es una osificación defectuosa; defecto de la osificación normal de los cartilagos.

**CLEIDOCRANEAL.**- Displasia congénita y hereditaria ca-racterizada por un retardo de la osificación de las suturas y fontanelas del cráneo, y aplasia o hipoplasia de las cla-vículas.

Presencia de huesos wormianos (huesecillos irregula-res entre los huesos principales del cráneo). Subdesarrollo de la porción superior, subdesarrollo de los senos paranasales, paladar alto y estrecho (ojival) prognatismo o una rela-tiva prominencia de la mandíbula.

Va a existir erupción tardía de los dientes permanentes, se presentan dientes supernumerarios retenidos, algunos de éstos pueden estar en relación con quistes foliculares.

Va a presentar afección en pelvis y en otras partes - del organismo que veremos más adelante.

## D I A G N O S T I C O

El Diagnóstico de esta entidad patológica es fácil - de elaborar, ya que el cuadro clínico es característico.

Así como en el siglo pasado los médicos disponían - únicamente de la técnica semiológica para llegar a un diag-- nóstico, éstos son: inspección, palpación, percusión, auscul-- tación y anamnesis previa, el médico dispone en la actuali-- dad del precioso auxilio de los rayos X, la radioscopía, así como también de los numerosos estudios de laboratorio y gabi-- nete.

En la disostosis cleidocraneal, los estudios de labo-- ratorio son normales y no aportan ningún informe al padeci-- miento a excepción de que venga acompañada de otras altera-- ciones.

El estudio radiológico óseo en general u odontológico e historia clínica, nos llevarán al diagnóstico de la disos-- tosis cleidocraneal.

Una característica física de este padecimiento, es - que por ausencia o hipoplasia de las clavículas, el paciente puede juntar sus hombros por delante en la parte media del - tórax sin presentar molestia o dolor, y presencia de fontane-- las.

### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El hallazgo de un cráneo blando en un recién nacido - plantea el diagnóstico diferencial de la disostosis cleido--

craneal con osteogénesis imperfecta, condrodistrofia calcí -  
ficante y la hipofosfatasa.

La pignodisostosis de Maroteaux y Lamy, también el as-  
pecto radiológico del craneo, con numerosos huesos wornianos  
es muy semejante a la imagen del craneo en la osteogénesis -  
imperfecta. La confusión con raquitismo o hidrocefalia no -  
está justificada.

Aunque el aspecto es característico, la braquicefalia  
y la protuberancia frontal, puede sugerir ricketziosis, sí -  
filis prenatal, acondroplasia, hidrocefalia y pignodisosto -  
sis. La premaxila deficiente puede verse en el síndrome de -  
Apert, en la disostosis craneo facial. La depresión del --  
puente nasal se ve en la displasia ectodérmica y en la sffi -  
lis prenatal.

La imagen de los hombros puede verse en las radiogra-  
ffas intrauterinas o natal, la verdadera apertura (disosto--  
sis) de la sínfisis pública puede verse con mayor frecuencia  
con extrofia de la vejiga y epispadias.

Una variante peculiar en la cual hay dolicocefalia, -  
lordosis severa, hipermotilidad articular generalizada y dis-  
trofia de las uñas de los pies fué descrita por Winter.

También debe excluirse la displasia mandibulocraneal.

La ausencia bilateral de las clavículas se descubrió -  
en el síndrome de displasia cleidofacial.

Se puede confundir con otras distrofias como puede ser:

Acondrodisplasia

Disostosis Múltiple  
Displasia Condroectodérmica  
Displasia Fibrosa Osea  
Displasia Metafisiaria Familiar  
Himperostosis Cortical Infantil  
Osteodistrofia por Irrradiación  
Osteogénesis Imperfecta  
Osteomalacia  
Osteopetrosis  
Osteopoiquilosis  
Oxicefalia

## E T I O L O G I A

No se conoce la causa del trastorno, solo se dice que es ocasionado por malformación congénita las cuales pueden de berse a:

- a).- Alteraciones Cromosómicas
- b).- Mutación de un gen o un par de genes
- c).- Herencia Multifactorial
- d).- Agentes Ambientales
- e).- Causas desconocidas.

### ALTERACIONES CROMOSOMICAS

El número de cromosomas en la especie humana es de 46; 44 autosomas y 2 cromosomas sexuales: XX en la mujer y XY en el hombre.

Las alteraciones de los cromosomas lo podemos encontrar en el número, (aneuploidis, aneuploidias), en la presencia de cromosomas (hipoploidias) y alteraciones en su estructura como por ejemplo, pérdida de material cromosómico (delección), exceso de éste (en las translocaciones) o inversión en el orden de su estructura (inversión).

Aparentemente el efecto patológico de las alteraciones cromosómicas, se debe a un cambio genético cuantitativo - es decir, un desbalance genético que puede alterar los delicados mecanismos de la morfogénesis.

Dentro de las alteraciones numéricas más conocidas es

tán las hipoploidias y en éste grupo los mas frecuentes son:- las trisomías o sea un cromosoma extra de un determinado par.

La trisomía mas común es la del cromosoma 21, que causa el síndrome de Dawn.

Otro ejemplo de alteración numérica, pero por ausencia de un cromosoma (hipoploidia) es la monosomía del cromosoma X que produce el síndrome de Turner.

Entre las alteraciones estructurales se encuentran el síndrome de maullido de gato (Du-cri-óc-chat), que se debe a la elección parcial de los brazos cortos del cromosoma número cinco.

#### MUTACION DE UN GEN O UN PAR DE GENES

Los factores hereditarios o genes que determinan todas las características de las personas, las encontramos por pares y están localizadas en los 46 cromosomas característicos de la especie humana.

Los genes constituidos por ácidos desoxirribonucleico (D.N.A.), y de hecho, un gen es una porción de DNA., que contiene la información específica para la síntesis de polipéptido.

De ésta manera los genes controlan la síntesis de todas las proteínas del organismo, ya sean estructurales o enzimáticas.

Cuando un gen muta, se altera la secuencia de aminoácidos del polipéptido y en consecuencia la función de la pro-

teina correspondiente. La manifestación de ésta anomalía genéticamente funcional es en diversos organismos y sistemas o bien malformaciones congénitas.

Hay enfermedades en las que basta que se altere un solo gen para que la anomalía se manifieste a pesar de que el otro gen del par se encuentre normal. Estas se determinan autosómicas dominantes y se transmiten de generación en generación con un riesgo del 50% para cada hijo de heredar la enfermedad del progenitor afectado. En otros casos para que el sujeto manifieste la enfermedad o la alteración se necesita que ambos de un par sean anormales. Estas enfermedades se conocen con el nombre de autosómicas recesivas, los padres de los sujetos afectados clínicamente sanos y los hijos son los enfermos en un 25%.

Debido a que se necesita que coincidan dos genes anormales del mismo par en un solo sujeto para que se manifieste el padecimiento, el riesgo para dichas enfermedades aumenta para los hijos de matrimonios consanguíneos.

La gran mayoría de las enfermedades autosómicas recesivas está representada por los errores y enatos del metabolismo en los cuales la ausencia de una enzima o de una actividad enzimática produce una alteración en el metabolismo de los lípidos, carbohidratos o proteínas de un determinado sujeto.

Hay otro grupo de enfermedades en las cuales el gen mutante se encuentra en alguno de los cromosomas sexuales, generalmente en el cromosoma X y el ejemplo más conocido de una

enfermedad recesiva ligada al cromosoma X es la hemofilia.

Por otro lado existen defectos en el desarrollo causados por varios genes (poligénicas) en los que también influye para que se manifiesten la presencia de factores ambientales por lo cual se les conoce con el nombre de multifactoriales.

La mayoría de las malformaciones más comunes corresponden a éste tipo de herencia y entre ellas se encuentran el Fisura labial y paladar hendido, los defectos del cierre del tubo neural (anencefalia), (mielomeningocele), la luxación congénita de cadera, pie de bota.

#### AGENTES AMBIENTALES

Se sabe que múltiples agentes físicos, químicos, biológicos, maternos y mecánicos pueden alterar el desarrollo normal del embrión y producir malformaciones congénitas.

Estos agentes se denominan teratógenos y para saber su acción sobre las células somáticas del organismo en desarrollo es importante lo siguiente:

- 1.- El embrión es más susceptible a los agentes ambientales durante las primeras ocho semanas de gestación, pero ocasionalmente los efectos teratógenos pueden producirse en etapas más tardías.
- 2.- La constitución genética del embrión influye en la respuesta a la gente.
- 3.- Los agentes teratógenos disminuyen la sobriedad

del embrión.

- 4.- Los agentes que afectan el desarrollo embrionario generalmente no producen efectos clínicos en el organismo materno.

## AGENTES FÍSICOS, RADIACIONES

Las condiciones ionizantes los rayos X, son capaces de interferir en el crecimiento intrauterino normal y, producir malformaciones, retardo en el crecimiento, muerte embrionaria y déficit funcional postnatal; si se utilizan en dosis altas muy superiores a las empleadas normalmente para diagnóstico radiológico.

De cualquier forma es conveniente evitar la exposición a los rayos X ya que se ha observado una mayor incidencia de enfermedades malignas en hijos de madres que recibieron radiaciones durante el embarazo.

A continuación se citan las teorías del efecto biológico de la radiación y la radio sensibilidad de las células.

### TEORIA DEL EFECTO BIOLÓGICO DE LA RADIACION.

- 1.- TEORÍA FOTOQUÍMICA DE WOLTHUSEN: El efecto biológico consiste en múltiples microreacciones químicas de naturaleza intracelular.
- 2.- TEORÍA DE LA PERMEABILIDAD DE LIECHTI: El efecto biológico de la radiación se debe a cambios en la permeabilidad de las células.
- 3.- TEORÍA DEL CALOR PUNTIFORME DE DESSAUER: La energía de radiación consiste en "calor puntiforme". - Es decir; en notables incrementos de temperatura en partes microscópicas de la célula.

- 4.- TEORIA DEL GOLPE DIRECTO DEBLAN Y ALTENBURGER: Es necesario un cierto número de golpes o impactos directos en la célula, para producir deterioro biológico.

#### RADIOSENSIBILIDAD DE LAS CELULAS.

- 1.- Células embrionarias
- 2.- Células genéticas
- 3.- Formadores de células: médula ósea.
- 4.- Células epiteliales y endoteliales
- 5.- Células de tejido conjuntivo
- 6.- Células tubulares renales
- 7.- Células óseas
- 8.- Células nerviosas
- 9.- Células musculares

## T E M P E R A T U R A

Existen evidencias sobre todo en animales de experimentación, de que la hipotermia puede influir en el desarrollo normal del embrión y recientemente se ha observado una posible relación entre hipertermias elevadas y prolongadas y defectos en el cierre del tubo neural.

### AGENTES BIOLÓGICOS

El virus de la rubéola es un agente teratógeno que inhibe el crecimiento celular y causa necrosis. La susceptibilidad del embrión está en relación a la edad gestacional en el momento de la infección maternal. En general se acepta que el riesgo de que el embrión esté afectado es de 50% si la infección se produce en el primer mes del embarazo, del 22% si es el tercero.

El patrón de malformaciones es característico e incluye: cardiopatía congénita, cataratas, sordera, microcefalia y retardo mental.

Se sospecha que otros virus también son capaces de causar malformaciones congénitas, pero es difícil distinguir entre el efecto del virus, el de la hipertermia, y el de los medicamentos ingeridos para el tratamiento de la infección. Por ejemplo: las epidemias de influenza se han asociado con un aumento de la incidencia de aborto y malformaciones.

Entre los agentes infecciosos no virales, el toxoplasma

ma de Gondise reconoce como teratógeno y produce hidrocefalia, microcefalia, microftalmia y retraso mental.

#### FACTORES MATERNOS

Las enfermedades maternas endócrinas o metabólicas - pueden afectar el desarrollo del embrión. Así se sabe que la incidencia de malformaciones congénitas en hijos de madres - diabéticas no controladas es alrededor de seis veces mas alta que en la población normal, en éstos productos es frecuente - observar defectos en el sistema nervioso central y en el car- diovascular.

#### MUTACIONES DE NOVO (ESPORADICAS).

Cuando se trata de mutaciones de novo, el riesgo de - recurrencia para los padres y hermanos es prácticamente nulo.

En los pacientes en cambio, la probabilidad de trans- mitir el padecimiento a su descendencia es de 50%, ya que son portadores del gen anormal en todas sus células.

## CUADRO CLINICO

En el momento de nacer, la osificación de los huesos de la bóveda craneana está tan retrasada que las fontanelas son excesivamente grandes y las suturas aparecen muy abiertas.

Se desarrollan grandes tuberosidades en la región -- frontal, parietal y occipital, y el craneo adopta una morfología globosa, a veces a manera de bollo y una depresión a lo largo de las suturas coronarias y sagital.

Los huesos faciales son hipoplásticos y pueden faltar los senos maxilares u otros senos.

El paladar es ojival y en algunos casos existe fisura palatina.

Al crecer el paciente, la osificación de los huesos de la bóveda craneal progresa con lentitud, hasta el punto de que las fontanelas pueden permanecer abiertas hasta la edad adulta.

Los centros primarios de osificación de la bóveda craneal ocurre entre la sexta y la octava semana de vida intrauterina.

El índice cefálico excede generalmente de 80 mm.

El músculo mastoidees generalmente aparece no neumatizado debido a una alteración en la función de los músculos esternocleidomastoideos.

Puede haber una fontanela en la región esfenoidal -- mastoidea.

Los senos frontales y paranasales son pequeños o fal-

tan, pero en ocasiones el seno frontal puede ser extraordinariamente grande, los huesos nasales, lacrimal y malar pueden faltar en parte o por completo.

La altura orbitaria puede ser mayor comparada con la anchura y los bordes orbitarios pueden sobresalir por encima de las cuencas.

Puede verse un exoftalmos moderado asociado con un peso orbital deprimido.

La nariz es ancha en la base con depresión del puente.

El puente nasal con frecuencia es amplio y aplanado y la base de las alas es ancho, el borde nasal invertido.

#### TORAX.

La disostosis cleidocraneal parece involucrar huesos osificados en la etapa primaria fetal, por lo que las clavículas siendo el primer hueso que muestra osificación (se efectúa durante la quinta semana de vida intrauterina), puede presentar hipoplasia, ausencia total o parcial, lo que permite al enfermo juntar sus hombros sin presentar dolor, frente al esternón.

Las variaciones considerables en las lesiones, pueden estar afectadas una o ambas clavículas, puede existir solo la porción esternal o la acromial, en raras ocasiones falta toda la clavícula.

Algunos pacientes presentan una pseudoartrosis con remplazo del hueso por tejido conectivo fibroso.

El defecto en las clavículas es el responsable del aspecto alargado del cuello y de la estrechez de los hombros.

En éste síndrome existen variantes en el tamaño, origen e inserción de los músculos relacionados con las clavículas, especialmente el esternocleidomastoideo, trapecio, deltoides y pectoral mayor, aunque su función es buena.

La agenesia de la clavículas es bilateral en el 82% de los casos a veces la clavícula ausente en forma parcial o total, está reemplazada por un cordón fibroso que a la radiología simula una fractura.

La cirugía paliativa es necesaria cuando fragmentos claviculares comprimen algún nervio.

Muchas veces el hallazgo radiológico causal de la agenesia clavicular despierta la sospecha diagnóstica.

El apex del torax está estrechando con las costillas superiores caídas hacia abajo, dando la apariencia de que el cuello se encuentra alargado.

Los músculos que se fijan normalmente en la clavícula pueden ser vestigiales, estar ausentes o tener defectos en los ligamentos de inserción.

Las escápulas frecuentemente son anormales, pequeñas de aspecto triangular y mas móviles que lo usual.

En algunos casos no se pueden articular las escápulas con los remanentes laterales de las clavículas, puede ser que la mayoría de éstas anomalías estructurales sean secundarias o falla en el moldeo consecuente al colapso de la cintura escapular que se observa en las etapas tempranas del desa-

rollo fetal.

La afección de la caja torácica puede manifestarse -  
por aumento en la horizontabilidad en las costillas.

Espina bífida oculta en la región cervical torácica--  
o lumbar.

Arcos neurales de las columna dorsal y lubar pueden -  
fallar en su unión.

Las anomalias musculares relacionadas con la clavícu-  
la defectuosa incluyen falta de las fibras anteriores del del-  
toides o de la porción clavicular del trapecio.

La clavícula defectuosa puede producir irritación del  
plexo braquial, con dolor y adormecimiento resultantes.

## PELVIS

La osificación pélvica puede ser incorrecta e incom-  
pleta en diversos grados.

La afección es casi siempre bilateral, la sínfisis --  
pública se conserva relativamente amplia, las ramas que se -  
unen están fusionadas de manera incompleta con disminución en  
su grosor normal.

Suele haber ensanchamiento de la articulación sacroi-  
líaca. Estas anomalías de la pelvis no suelen interferir en  
el aparato reproductor.

No es raro encontrar coxa valga (vara) unilateral de-  
tipo infantil con aplanaamiento lateral de la cabeza del fe-  
mur.

La aplasia del pubis se presenta en el 10% de los casos, pero la mineralización retardada y el retraso en el cierre de la sínfisis es más frecuente.

## DENTAL

El desarrollo de una dentición normal, el brote de los dientes desiduales se encuentra en una posición superficial y no se separan de la cavidad oral por hueso.

Los brotes de los dientes sucedáneos por el contrario se encuentran cubiertos de hueso; de tal forma que para que éstos dientes hagan erupción, es necesario que ocurra la reabsorción de la cubierta ósea y el movimiento del diente para un mecanismo de erupción activa.

Los cambios bioquímicos y celulares en el epitelio folicular y posiblemente la presión mecánica del diente en erupción juegan un papel importante en la reabsorción de la cubierta ósea.

Muchos autores creen que la falta de erupción de los dientes en la disostosis cleidocraneal se debe en la cubierta ósea alveolar para reabsorberse. Cuando éstos dientes se descubren muestran un patrón de erupción normal.

También es de tomarse en cuenta la interferencia mecánica que resulta de los dientes supernumerarios impactados.

Se ha especulado que la edad de la primera dentición no se altera en éste síndrome debido a la íntima proximidad de los dientes con el puente o borde alveolar y la falta de

una cubierta ósea.

El examen histológico del hueso alveolar removido de los pacientes afectados, muestran una trabécula densa anormal con numerosas líneas inversas que indican fases de reabsorción completa.

Los dientes de los pacientes con disostosis cleidocraneal han mostrado falta de cemento celular la cual también ha sido considerada como la razón de la falta de erupción. Sin embargo la falta de cemento celular en los dientes de pacientes con disostosis cleidocraneal y que han hecho erupción, así como también la presencia de abundante cemento celular en los dientes impactados de pacientes normales puede indicar que falta de cemento celular es una característica del síndrome, pero no es la causa de la falla en la erupción.

Además en los dientes normales la erupción se presenta con frecuencia después de la amputación de la mayoría de las raíces temporales. Esto puede indicar que la erupción activa, depende de la formación de nuevo hueso alveolar.

La erupción de los dientes temporales puede ser normal, pero éstos se exfolian lentamente y algunos persisten hasta la edad adulta tanto en el maxilar como en la mandíbula.

Además de los dientes no erupcionados, hay múltiples dientes supernumerarios. La retención de los dientes y en especial el apiñamiento causado por los supernumerarios, así como el obstáculo que ofrece uno a otro complica aún más el proceso de erupción.

Los dientes se encuentran a menudo en distoversión, -

mesioversión extremadas y algunas veces completamente invertidos o en posición oclusal.

No es raro que broten el primero y el segundo molares permanentes pero el tercero, si existe, puede encontrarse en posición defectuosa e impactados.

Las raíces de los dientes impactados están con frecuencia curvadas y torcidas pero el esmalte de la corona suele estar bien formado y, en la mayoría de los casos sin defectos hipoplásicos. La extracción de los dientes temporales no ayuda adecuadamente a la erupción de los dientes permanentes-retenidos.

Algunos autores refieren que es frecuente encontrar retención normal de los dientes temporales así como raramente anodoncia.

En ésta caprichosa enfermedad, la falta de reabsorción o remodelado podrían explicar quizá la falta de desarrollo de los senos maxilares y otros senos.

Se han reportado la presencia de quistes foliculares que involucran algunos de los dientes retenidos.

Muchos de los dientes no erupcionados muestran formación en relación a la edad cronológica del paciente. La bóveda palatina puede presentar en algunas ocasiones fisura palatina.

Una de las observaciones mas sobresalientes en este padecimiento es la prolongada retención de los dientes primarios y el subsiguiente retardo en la erupción de los reemplazantes, así como también el número de dientes supernumerarios

que existen; no es extraño que muchos de éstos persisten aún en el adulto.

La mayor parte de dientes permanentes suelen quedar retenidos en cualquier parte de los maxilares es frecuente encontrar dientes supernumerarios que no han llegado a brotar.

#### OTRAS ALTERACIONES ESQUELETICAS.

Los huesos del carpo y tarso pueden tardar en osificar.

A menudo se encuentran epfisis tanto en los extremos proximal como distal de metacarpianos y metatarsianos segundo y quinto. El segundo metatarsiano es extraordinariamente largo y la epfisis adicional de su base está aumentado de tamaño.

Se puede encontrar también acortamiento, hipoplasia e incluso falta de falange.

Es frecuente encontrar xifosis, torax prominente, escoliosis. También se puede encontrar sordera por la estrechez del conducto auditivo externo.

## TRATAMIENTO

No existe tratamiento específico para las anomalías esqueléticas que caracterizan a la disostosis cleidocraneal. Es importante el tratamiento de las alteraciones orales no solo para restaurar la función masticatoria si no también para resolver los problemas de apariencia asociada con esta enfermedad.

Keili y Nacamoto enlistan los objetivos del tratamiento de las alteraciones orales de la disostosis cleidocraneal como sigue:

- 1.- Restablecer la oclusión vertical.
- 2.- Reconstrucción de la maxila estableciendo una oclusión funcional.
- 3.- Mejorar el aspecto y la fonación.
- 4.- Mejorar el bienestar mental del paciente.

Los problemas orales de la disostosis cleidocraneal al igual que muchas otras entidades se corrigen mas facilmente con la participación de un grupo que de un solo individuo, deben estar involucrados en el plan de tratamiento del cirujano dentista el prostodoncista y el ortodoncista como mínimo.

El primer paso debe ser aliviar el dolor, si no existe entonces, se debe valorar la historia médica, las radiografías, modelos anatómicos y se debe hacer una evaluación de las condiciones físicas y mentales del paciente para establecer una seguridad para cooperar y tolerar el tratamiento.

Estos datos permitiran al grupo quirúrgico determinar

cuales dientes podrán ser salvados, los requerimientos de los procedimientos prostéticos y, las necesidades si las hay, de ortodoncia, cirugía ortognática, psicoterapia y estado del tratamiento.

Con un plan completo de tratamiento, el paciente y sus familiares quedarán mas tranquilos y nosotros podemos trabajar con mayor tranquilidad.

Cualquier mandíbula que puede ser fracturada en el curso de la remoción de los dientes impactados, con toda seguridad necesitará poco traumatismo para fracturarse y si los dientes fueran mal manejados.

Una vez que se han manejado los dientes y que la cicatrización se ha llevado a cabo, el hueso resultante es mas fuerte que antes. El deseo de preservar una dentadura con base osea, es por supuesto la primera consideración, sin embargo, aquellos dientes que se encuentran impactados en el hueso, se ha mostrado que ocasionan erosión del hueso suprayacente.

Las impactaciones profundas se remueven de la porción bucal dejando el hueso alveolar relativamente sin daño.

Obviamente uno no puede practicar la cirugía en los pacientes muy jóvenes, sin embargo cuando el paciente alcanza la madurez facial, saber cuales dientes van a servir y cuales no. La reparación osea se encuentra alterada en éstos pacientes y la presencia de dentaduras parciales sirven para ayudar a preservar el hueso alveolar.

La corrección quirúrgica del prognatismo debe hacerse por osteotomía mandibular, pues se crea el problema por hiper

desarrollo de la mandíbula y con las técnicas actuales posiblemente la cirugía mandibular sea la elección.

En el pasado, el tratamiento enfatizaba sobre la restauración dental, se ha descrito poco sobre un plan de tratamiento más completo de las deformidades dento faciales tanto funcional como estético.

Se ha hablado de la extracción completa de los dientes primarios y permanentes y la colocación de una prótesis removible, sin embargo el grado de extirpación que acompañan este tipo de extracciones y la hipoplasia alveolar preexistente, puede dificultar la retención de una prótesis, para minimizar la pérdida alveolar, se ha sugerido la remoción de los dientes que han hecho erupción y la inserción de una prótesis removible.

Puede requerirse revisiones quirúrgicas y protésicas frecuentes con el fin de que pueda continuar la erupción dentaria y evitar la ulceración de la mucosa subyacente, la formación de quistes y una eventual osteomielitis. También se ha descrito la conservación de los dientes permanentes que han hecho erupción y la colocación de puentes.

Una forma más aceptable de tratamiento combina la exposición quirúrgica y el descenso ortodóntico de los dientes, la extracción de los dientes primarios y supernumerarios es muy lento por exposición quirúrgica de la dentición permanente, varios meses después de la exposición quirúrgica, los dientes permanentes pueden guiarse hacia oclusión aceptable, este tipo de tratamiento puede hacerse más fácil mediante la

colocación de ligaduras aplicadas directamente, las cuales permiten el movimiento de los dientes sin que se requiera la exposición completa de la corona.

El plan de tratamiento que algunos autores prefieren incluyen éstas fases:

- 1.- Extracción simultanea de los dientes primarios y supernumerarios con exposición quirúrgica y colocación de bandas ortodónticas en la dentición permanente.
- 2.- Coordinación ortodóntica activa de la dentición maxilar y mandibular.
- 3.- Corrección quirúrgica de las deformidades esqueléticas de la cara.
- 4.- Acabado ortodóntico postquirurgico y procedimientos complementarios de tratamiento.

El tratamiento de los pacientes con disostosis cleidocraneal requiere de un plan cuidadoso y de los esfuerzos coordinados del cirujano y el ortodoncista. El tiempo de tratamiento es usualmente largo y complicado, cada una de las fases requiere consideraciones especiales de los factores específicos.

**PLAN INICIAL:** El diagnóstico de disostosis cleidocraneal generalmente se hace cuando el individuo es joven. El tiempo entre el diagnóstico e inicio del tratamiento varía.

Es difícil establecer la edad adecuada para iniciar el tratamiento, debido al crecimiento y desarrollo anormal en éstos pacientes, pero hay que considerar que el retardo en el

tratamiento hasta la exfoliación de la dentición primaria es inapropiada.

La finalidad de la fase inicial del tratamiento es la remoción de los dientes primarios y supernumerarios, y descubrir la dentición permanente para permitir la colocación de bandas ortodónticas.

Lo ideal es que ésta fase de tratamiento se inicie cuando la corona y aproximadamente el 50% de las raíces de los caninos y premolares hayan calcificado .

Antes de la cirugía y de la colocación de bandas se deben identificar los dientes supernumerarios, medir los dientes permanentes mediante el análisis radiográfico de la longitud del arco, de este modo puede hacerse la remoción de los dientes supernumerarios y permanentes en forma adecuada. La elección de los dientes permanentes que se vayan a extraer, dependerá de la localización y de la deficiencia de la longitud del arco. Las variaciones morfológicas tales como la hipoplasia del esmalte y la configuración anormal de la corona y la raíz son situaciones que también deben considerarse.

La decisión pre-quirúrgica de extracción puede verse alterada durante la cirugía por otros factores tales como la mala posición de los dientes, la anquilosis, la proximidad de la corona y la función de dientes supernumerarios con permanentes que pueden complicar la colocación de aparatos. También debe considerarse el daño sobre la configuración de la cara que puede ocasionar el número de extracciones, ya que la extracción completa de la dentición primaria se contraindi

ca cuando los dientes permanentes no proporcionan una buena oclusión vertical.

Si puede ocurrir la sobremordida mandibular acentuará la deficiencia en la altura facial y entonces se presentará un pseudoprognatismo lo que puede limitar la extrusión de la dentición permanente dentro del espacio inter-alveolar.

El diferir la extracción de los segundos molares primarios hasta la extrusión de los molares permanentes puede ser útil para evitar éstos problemas.

Pueden venir problemas con éste tratamiento, la dentición permanente puede resultar afectada cuando se mantiene su mergidos los precursores primarios. Especificamente puede presentarse anquilosis hipoplasia del esmalte y formación anormal de la corona. Conforme avanza el tratamiento, pueden necesitarse un mayor número de extracciones. Cuando la longitud del arco es insuficiente para acomodar los dientes permanentes pueden necesitarse mas extracciones para lograr un arco adecuado y una buena coordinación.

En otros casos será necesario remover un diente permanente debido a que tenga una posición defectuosa y entonces el espacio se cerrará por técnicas ortodónticas al principio de tratamiento es importante obtener radiografía cefalométrica laterales; el análisis cefalométrico documentará anomalías en el desarrollo facial y podrá indicar patrones de crecimiento y desarrollo facial, lo cual podrá sugerir la necesidad o inutilidad de cirugía ortognática en un futuro. Esta información es valiosa para el clínico ya que puede alterar -

desde el principio la finalidad del tratamiento y procedimientos ortodónticos. También es valiosa la información acerca de la posibilidad y el tipo de cirugía, para el paciente y su familia.

Las capas de tejido blandos deberán de ser suficientes para permitir el acceso a la extracción dentaria y la colocación de aparatos, además deberá de proporcionar un suplemento vascular adecuado a los tejidos duros y blandos, permitir el recubrimiento apropiado del sitio quirúrgico.

La hipoplasia dentoalveolar se acompaña generalmente de una gingiva adecuada e insuficiente profundidad vestibular por lo tanto la práctica de un socabado subperióstico extenso puede ayudar a ganar una cantidad adecuada del tejido para el cierre.

La recolocación de los colgajos puede complicarse por el grosor de los aparatos ortodónticos y por la amplitud del arco que pasa entre los dientes sumergidos y los que han hecho erupción.

En el post operatorio es necesario practicar irrigación y una higiene meticulosa además debe considerarse el uso de antibióticos profiláticos.

La colocación de bandas ortodónticas puede requerir de la remoción extensa de hueso alveolar, ésta remoción sin embargo podrá reducirse al mínimo de acuerdo con la altura alveolar. Estos propósitos pueden lograrse mediante el uso de aparatos ortodónticos mas que con las bandas convencionales, sin embargo la técnica requiere el mantenimiento de un

campo operatorio seco, lo cual es imposible de lograr cuando existen dientes muy profundos.

Hemos encontrado que la anestesia naso endotraqueal general, con hipotensión controlada puede ayudar en éste tipo de tratamiento, sin embargo a pesar de la reducción en la pérdida sanguínea que se obtiene con ésta técnica, hemos encontrado que no es posible aplicar directamente aparatos ortodónticos al diente, al mismo tiempo que se hace la exposición quirúrgica.

#### SEGUNDA FASE DEL TRATAMIENTO

La segunda fase del tratamiento comienza con el movimiento del arco interdentario el cual se inicia con la colocación de un arco de alambre de alta resistencia al momento de la cirugía. Debe evitarse el cambio de arco de alambre de ser posible hasta que se complete la emergencia del diente. La recementación o el ajuste del arco de alambre antes de que se complete la emergencia del diente se podrá utilizar anestesia local, para tener acceso al aparato. El diente generalmente es muy móvil de tal forma que se necesita la manipulación cuidadosa. La fijación del diente coincide con la reorganización de los tejidos gingivales y la maduración del soporte periodontal superficial de tal forma que se necesitan entre seis y nueve meses después de colocado el aparato para que el diente adquiera estabilidad.

Cuando se necesita, se retienen los segundos molares-

primarios para proporcionar un soporte a la oclusión vertical.

Con la erupción de los primeros molares y conseguir la oclusión, pueden extraerse los segundos molares primarios, exponerse los premolares e iniciarse el movimiento ortodóntico, no se aplica la tracción vertical maxilomandibular hasta que el diente emerge y esta bien avanzada la organización periodontal; son convencionales las manipulaciones ortodónticas subsecuentes e incluyen: la corrección rotacional, el cierre de espacio, el nivelamiento y la coordinación del arco. La corrección de las relaciones dentales clase "III", por tracción maxilomandibular se limita a pacientes que tienen relaciones esqueléticas dentro de límites aceptables y que no requieren corrección quirúrgica subsecuente. La vigilancia del crecimiento y desarrollo antes y después de éstas dos fases de tratamiento, proporciona información acerca del crecimiento facial lo cual permite hacer consideraciones sobre corrección del esqueleto maxilofacial.

Puede observarse varios grados de hipoplasia maxilar, prognatismo mandibular y deformidades nasales y frontales.

La corrección de las deformidades faciales requiere el establecimiento de metas estética y funcionales.

### TERCERA FASE DEL TRATAMIENTO.

La tercera fase del tratamiento se inicia cuando se ha completado la estrusión y alineamiento de los arcos dentales maxilar y mandibular. En éste momento hay que hacer una

revaluación del paciente estudiando los modelos anatómicos, - las radiografías de esqueleto y pelvis, deben evaluarse cuatro áreas principales del complejo craneo facial, los tercios medio e inferior de la cara, complejo nasal y la frente.

La información obtenida del análisis cefalométrico y de los modelos anatómicos puede poner en evidencia tanto la hipoplasia vertical maxilar como la horizontal. Las hipoplasias resultan del pobre crecimiento y desarrollo de los complejos dento alveolar de la base del craneo y del esqueleto medio facial.

El análisis cefalométrico y el estudio de modelos anatómicos permite predecir la cantidad de movilidad que requiere la maxila para corregir la hipoplasia maxilar.

El cálculo del porcentaje de la altura nasal es de importancia para estimar la cantidad de reposición vertical que requiere la maxila, la presencia de arcos cigomáticos intactos podrá confirmarse en las radiografías preoperatorias, lo cual permitirá predecir hasta donde se logrará la estabilización maxilomandibular, la forma normal de las raíces.

El tratamiento ortodóntico por si solo no mejora el defecto esquelético subyacente y quizá la extrusión ortodóntica de la dentición, pueda mejorar el pobre desarrollo dento alveolar, la maxila usualmente necesita una gran cantidad de reposición vertical y anterior para corregir la hipoplasia dentro de la maxila. El aspecto prognático de la mandíbula generalmente es un pseudo prognatismo, pero esto debe de evaluarse en cada individuo.

La predicción de los movimientos hacia abajo y hacia arriba en la reposición de la maxila generalmente sugiere corrección del pseudo prognatismo por reducción ortognática de la mandíbula. En ciertos casos individuales puede también requerirse la retrucción quirurgica o el avance de la mandíbula.

El clínico también deberá evaluar los defectos de la frente, los cuales se crean por un rodamiento sobre la sutura metópica y el abombamiento frontal.

Los pacientes con defectos séveros deberán de conocer las posibilidades de su corrección en pacientes con disostosis cleidocraneal, la nariz con frecuencia se observa un crecimiento de las alas de tal manera que el desplazamiento hacia adelante de la maxila puede acentuar la deformidad del reborde nasal e incrementar la amplitud de la base de las alas. Deberá avisarse al paciente de la necesidad de rinoplastia posterior.

Cuando se requiere de reinjerto óseo se debe de tener cuidado de no colocar grandes cantidades de hueso en la base de los labios y la amplitud de la base de las alas nasales.

Un objetivo de la cirugía es aumentar la altura de la parte baja de la cara. La cirugía que se practica sobre la maxila proporciona un aumento en la altura facial anterior y en la altura facial posterior.

Los estudios a largo plazo con altura facial inferior disminuida y quienes se aumentó la altura facial demostraron la recuperación total de la posición vertical de los huesos -

de ésta región cuando se aumentó también la altura facial posterior.

Cuando se mantuvo la altura facial posterior y se combinó con cirugía mandibular y maxilar, aumentando la altura facial anteroinferior apareció más estable, de tal manera que cuando se aumentó la altura facial anteroinferior, se prefirió la práctica de osteotomía sagital bilateral con la operación de Lefort 1, usando ésta combinación de procedimientos quirúrgicos, se mantuvo la altura facial en valores más adecuados.

Puede obtenerse algún grado de fijación vertical mediante la corrección de los planos vertical y horizontal de la maxila, se han obtenido varias técnicas para la corrección de los defectos.

La técnica preferida es la recientemente descrita por Habal y otros. El contorno se obtiene implantando un injerto de poliuretano cubierto con dacrón, el cual se conforma en preoperatoria y se modifica durante la cirugía. Este injerto se refuerza con una parte de hueso.

#### ESTUDIOS FINALES DEL TRATAMIENTO.

El tratamiento no se completa cuando se han corregido las anomalías faciales, las alteraciones estéticas no pueden modificarse hasta después de doce meses, la resolución de las flacidez facial permitirá una evaluación más segura de los defectos faciales posteriores.

Existen otras muchas areas que deben de ser evaluadas y tratadas, muchos pacientes requerirán una fase final de tratamiento ortodóntico para obtener una oclusión funcional satisfactoria. La evaluación del estado periodontal podrá señalar la necesidad de tratamiento periodontal posterior, éste tratamiento podrá incluir la aplicación de injertos libres de gingiva.

También podrán necesitarse al final de éste estado la aplicación de prótesis. Cuando se requiere injerto óseo esencial, efectuar valoración radiográfica preoperatoria de la pelvis. Para ver la posibilidad de tomar cantidad cualquiera de hueso de la cresta ilíaca: la técnica quirúrgica estándar pueden requerir de ciertas modificaciones dependiendo de las variantes anatómicas de éstos pacientes debido a que éstos pacientes pueden tener menos profundidad en el sulcus (fondo de saco) bucal y labial, que lo normal, y menos cantidad de gingiva marginal, se efectúan las incisiones cerca de la gingiva, la cicatrización y la retracción de la gingiva puede reproducirse mejores defectos de la misma, por ésto las incisiones de la mucosa deben practicarse en una localización alta, o en la reflexión del labio o la mucosa bucal. La corta edad de las dimensiones verticales de la maxila en combinación con las alteraciones anatómicas, hace mas difícil la disección de los tejidos blandos así como los cortes de osteotomía.

El sitio de los cortes de osteotomía pueden modificarse de acuerdo con las variantes anatómicas en la pared lateral

ral de la maxila con frecuencia es necesario cortar en situación alta y através de una porción mas grande de la raiz del cigoma para evitar el daño de las raices dentarias en la región de la articulación cigomática, debe tenerse cuidado en la pared anterior del maxilar debido a que la distancia entre el nervio infraorbitario y las raices se reduce haciendo mas crítica la práctica de la osteotomía, se completa y la maxila se libera: se requiere un injerto grande para mantener a la maxila en su nueva posición hacia abajo y hacia adelante.

Usando los registros pre-operatorios especialmente el análisis cefalométrico y los modelos anatómicos, es facil estudiar la cuantía del injerto oseo. Durante la cirugía se corroborará la cantidad de reposición hacia abajo y adelante de la maxila otros factores que gobernarían la reposición son la relaciones del labio con el incisivo.

La erupción se presenta con frecuencia después de la amputación de la mayoría de las raices, esto puede indicar que la erupción activa depende de la formación de nuevo hueso alveolar.

Ohman y Homan hipotetizan que los dientes cubiertos hacen erupción debido a que el organismo intenta cicatrizar una cavidad quística quirúrgica, el descubrimiento seriado de los dientes, se cree que es una conducta apropiada para evaluar la formación de las raices después de lo cual viene la erupción y la preservación quirúrgica temprana, puede alcanzar la completa o casi completa complementación de los dientes en éstos pacientes.

Los tejidos que cubren las coronas de los dientes que no han hecho erupción se removieron en la dirección que se creyó mas apropiada para que los dientes se movilizaran.

Se tuvo cuidado de no movilizar cualquier parte de la raiz cervical.

Si hubiera un diente supernumerario en localización profunda dentro del arcada, se descubre, se mueve oclusalmente y mas tarde se extirpa.

Conforme el diente hace erupción se puede anticipar a éstos pacientes que tendrán buena formación de hueso alveolar y el desarrollo de raices rectas. Si no se consigue un complemento dental completo y que se produzca una buena oclusión, pueden usarse prótesis fijas o removibles para reemplazar a los dientes faltantes.

Si se presenta una relación desfavorable de la mandíbula y el maxilar debe concentrarse o considerarse la práctica de una osteotomía.

## HISTORIA

Esta enfermedad a existido desde la antigüedad. Greig reportó un cráneo de Neandertal, el cual presentaba rasgos de disostosis cleidocraneal. Martín en 1765 descubrió un paciente con osificación defectuosa congénita de clavículas.

En 1871 Scheuthauer hizo un estudio muy meticoloso -- del síndrome y con seguridad a él se debe su descubrimiento.

De acuerdo con Abraham (1907) la primera descripción de la enfermedad como entidad patológica, fué hecha por Marie y Sainton en 1897 (1898) quienes estudiaron a dos familias afectadas, En una familia la transmisión fué de padre a hijo y en otra familia de madre a hija.

Pointon y Davis (1914), tuvieron una paciente con disostosis cleidocraneal, su edad era de 20 años y fué incapaz de trabajar de costurera por presentar episodios dolorosos en la parte interna del brazo derecho y en la cara anterior del tórax. En el exámen había pérdida importante de la fuerza de la mano derecha y cuando se comprimía el hombro, el pulso radial disminuía. En la cirugía recta que el fragmento externo de la clavícula derecha presionaba el plexo braquial por lo cual fue removido. La paciente tuvo una mejoría notable de los síntomas aunque continuo con algunas molestias en sus hombros cuando iniciaba su trabajo, lo cual desapareció con fisioterapia.

Aunque la "falla de dientes" fué reconocida por mu-

chos autores no fue hasta 1925 en que Hasse emprendió extenso estudio radiográfico de los maxilares en la displasia cleidocraneal, lo que pareció estimular cierto número de investigaciones durante las siguientes décadas, tanto en Alemania como en Inglaterra.

Jones en 1937 reporto el caso de una niña nacida de padres normales, cuyo único defecto oseó era una pseudoartrosis bilateral de las clavículas.

Soule en 1946 concluyó en su revisión que los defectos claviculares fueran de mucha o poca significancia, no alteran el funcionamiento de los brazos o de los hombros, pudiendo tomar parte en trabajos manuales o actividades deportivas, él cita a un maletero que fué capaz de tomar grandes canastos o baules sin dificultad.

También encuentro en una revisión de la literatura que un total de 323 casos, 198 fueron familiares, mientras 125 -- fueron esporádicos.

Madox (1946) anota una experiencia similar con un marino.

Lasker en 1946 en una revisión cuidadosamente documentada de mas de 500 casos, colectada de la literatura mundial, encontró solo dos ejemp. de casos en los cuales había síntomas neurológicos o vasculares de importancia, de acuerdo con él, el defecto se trasmite por herencia autosómica dominante.

Herdon en 1951, también Cole y Levine.

Davis (1954) tuvo un paciente que quien retrospectiva

mente acreditó su anormalidad, su habilidad excepcional como luchador colegial.

Forland (1962) menciona dos reportes de disostosis -- cleidocraneal en los cuales la presión del plexo braquial o -- de la arteria subclavia por los fragmentos claviculares causa ron síntomas neurológicos y vasculares.

Kaliala Y Taskinen (1962).

Swinton Hall y Bauqli en 1970 describieron las compli -- caciones tromboembólicas de las anomalías de las costi -- llas cervicales.

Jarvis y Kats (1974), revisaron a 40 pacientes con -- disostosis cleidocraneal y fijaron su atención en un signo -- clavicular previamente no descrito, localizado en el tercio -- medio y que consistió en una tunelización de la clavícula, lo cual se presentó unilateralmente en tres de sus pacientes.

Smith 1976.

En la actualidad se han reportado de 700 a 600 casos -- en la literatura médica, su incidencia es mundial, su origen -- desconocido, y no tiene preferencia por sexo, raza o color.

CASO CLINICO No. 1

Paciente del sexo femenino de 27 años de edad, en cuyos antecedentes familiares relacionados con su patología, solo se tiene datos de bisabuelo materno, el cual se cree pudo haber padecido disostosis cleidocraneal ya que se dice presentaba la fontanela anterior abierta hasta que murió, (tenía -- mas de 70 años de edad).

Padre de 65 años de edad, de constitución robusta, padece diabetes, madre de 62 años de edad, padece flebitis en Ms. Is., abuelos paternos y maternos fallecidos ignorándose la causa.

Producto del cuarto embarazo, atendido en su domicilio por facultativo, cefálico sin complicaciones, respiró y lloro al nacer, se ignora el peso, (aseguró el médico ser producto normal a término, a pesar de presentar el cráneo blando sobre todo en su parte media, la madre esperaba el parto dos meses después).

Alimentación al seno materno hasta el año, camino al año, habló a los 6 meses.

Tiene nueve hermanos aparentemente sanos, niega antecedentes luéticos, fímicos y contagiosos.

Entre los antecedentes personales, padeció las enfermedades típicas de la niñez, y severos problemas dentales con abscesos sanguinolentos sobre todo en región de molares.

A la inspección general se encontro paciente de corta Estatura (1,52mt). de peso de 37.500kg. de constitución nor--

mal, craneo con características clinicas de disostosis clei--  
docraneal y falta de uñas en los dedos de los pies. La pa--  
ciente puede juntar sus hombros en la parte media del torax.

A la exploración oral se encontro: en el cuadrante su  
superior derecho la presencia de dos premolares, dos molares y  
un canino temporal que servía de soporte a una prótesis par--  
cial. En el cuadrante superior izquierdo la presencia cen--  
tral y dos molares. En la parte inferior derecha, se encon--  
traban el canino, los dos premolares y dos molares, y en el --  
izquierdo se encontraban el lo. premolar y dos molares.

Todos éstos dientes eran pequeños y estaban tratados,  
la mayoría con obturaciones.

Ambos maxilares son pequeños y el inferior es angosto  
con ligero prognatismo.

#### INTERPERACION RADIOGRAFICA.

CRANEO. Aumento del eje anteroposterior y levemente --  
deprimido en el sentido transversal. la sutura sagital está --  
deprimida y se nota la fontanela anterior no totalmente cerra--  
da, existiendo hueso wormianos no consolidados. En el occipi--  
tal existe dehiscencia moderada de suturas.

Surcos vasculares correctos, no hay calcificaciones --  
intracraneanas. Existe esclerosis en el piso medio y región--  
temporal de la base del cráneo, silla turca normal.

El maciso facial es pequeño en relación al tamaño del craneo. Arcos cigomáticos prominentes, múltiples dientes incluídos y el maxilar presenta una clase tres.

COLUMNA VERTEBRAL: Columna cervical correctamente alineada con falta de consolidación de los arcos posteriores de la C6-C7.

COLUMNA Dorsolumbar con escoliosis, cóncava a la derecha 12° y cóncava a la izquierda 4° a nivel de las primeras lumbares.

Rotación somática lumbar a la izquierda e hiperlordosis lumbar.

Cuerpos vertebrales dorsales con separaciones y en forma menos evidente dicha separación se extiende hasta la sexta o séptima dorsales en el segmento lumbar existen diversas anomalías en la implantación de las apófisis transversas, sobre todo izquierdas, algunas de ellas parecen ser bifidas, discreta vascularización pélvica.

TORAX. Su forma es cóncava con parrilla costal de dirección oblicua y discreta calcificación de los extremos distales en las últimas costillas, y discretamente más delgadas las costillas derechas.

Importante anomalía de las clavículas. En ambos lados falta el extremo distal y se notan dos segmentos internos articulados al esternon y un intermedio a cada lado, desplazados hacia abajo y con dirección oblicua, totalmente independiente entre sí.

El acromi6n en ambos lados est1 un poco deformado, el estern6n se observa deprimido en su porci6n baja. Campos pulmonares y silueta cardiovascular sin alteraciones.

PELVIS. Es peque1a not1ndose hipoplasia del pubis, lo que determina separaci6n de 6stos elementos p6lvicos. En las articulaciones coxofemorales los c6ndilos est1n desarrollados y existe rotaci6n del cuello del eje femoral con tendencia a la coxa valga.

MANOS: El estado de maduraci6n est1 acorde a la edad. la morfolog1a general es normal. Los metacarpianos y dedos son normales, la segunda falange en ambos segundos dedos est1 discretamente peque1a.

PIES CON APOYO.. Hay allus valgus bilatera, con pie plano moderado. Los huesos sesamoideos son normales y en el primer dedo en ambos lados las falanges primeras son anchas y cortas.

MAXILARES. En la ortopantomograf1a se observ6 gran cantidad de dientes incluidos, distribuidos de la siguiente manera.

En el cuadrante superior derecho, se encontraba el central, lateral, canino y tercer molar, en el cuadrante superior izquierdo, el canino y los dos premolares, el segundo premolar se encontraba girado vestibularmente, y el tercer molar.

Entre los cuatro centrales inferiores se encontraba un super numerario interponiendose con los dem1s, y del lado-

derecho también se encontraba el tercer molar, del lado izquierdo, el canino, el segundo premolar, el cual se encontraba en posición oclusal, y el tercer molar.

- I.D. 1.- En tres sitios fundamentales que son craneo, cintura escapular, pelvis, hay cambios importantes que se presentan en la disostosis cleidocraneal, y datos frecuentemente agregados como son: escoliosis dorsolumbar, con falta de consolidación de los arcos posteriores en la región torácica.
- 2.- La desproporción craneo para con dolicocefalia y prominencia mandibular.
- 3.- Anomalías en dedos y cortejos con pie plano valgus bilateral.
- 4.- Presencia de dientes temporales dientes permanentes y un supernumerario inclu-



ORTOPANTOMOGRAFIA DEL PACIENTE PRE Y POST QUIRURGICA

TRATAMIENTO: Bajo anestesia general se llevó a cabo la extracción de 17 piezas dentarias; 16 incluidas y el canino temporal, y se dejaron incluidos los caninos superiores ya que éstos se encontraban en buena posición (19 incluidos en total), posteriormente se colocaron amarres atravesando las coronas, ya que éstas piezas dentarias no tenían cuello, y se colocó arco extraoral para ejercer presión en éstos dientes y hacerlos erupcionar.

Como consecuencia postquirúrgica se encontró parastesia mentoniana ya que se encontraban involucrados los nervios dentarios inferiores, el hueso se encontraba bastante denso y la mucosa oral muy fibrosa.



PIESAS DENTARIAS Y HUESO EXTRAIDOS EN LA CIRUGIA

## CASO CLINICO No. 2

J.C.C. No. de observación 771.479. Fecha de nacimiento 29 de mayo de 1978. Hospital de coronel. Cesárea a las 38 semanas de gestación por rotura prematura de membranas. Apgar 8 al nacimiento, 8 a los 3 y 5 minutos.

Antecedentes de embarazo: primigesta no deseado. Madre se colocó una ampolleta de Tocofinal (M.R.).

Antecedentes familiares: ambos padres son sanos. Exámen físico y radiológico negativo para disostosis. Tiene un tío materno con probable ageneia clavicular derecha (no se pudo examinar).

Al exámen físico de ingreso se aprecia: peso 3 100 G. Talla 50 cm Cráneo 35.5 centímetros.

Fontanela anterior muy amplia, que abarca prácticamente toda la cabeza, en su porción superior. Las suturas muy anchas se encuentran deprimidas, Frente prominente. Globos oculares con tendencia al exoftalmo. Hipertelorismo. Puente nasal bajo.

Cuello, no se palpan clavículas, a derecha un corto cordón fibroso.

En manos se aprecia pliegue palmar único bilateral y clinodactilia del primer dedo e implantación alta del quinto dedo.

Ambos pies presentan desviación interna de sus tercios anteriores, bilateral (pie aducto).

Siendo una enfermedad autosómica dominante con alta penetración, era dable encontrar antecedentes familiares positivos, los cuales no fueron encontrados en los padres, ni por radiología, pero existen fuertes sospechas en un tío materno que tiene un "hombro caído", desde su nacimiento, el cual no pudo ser examinado por residir fuera de la zona.

Los exámenes de laboratorio, salvo los radiológicos - que en éste caso, al igual que todos los descritos por otros autores, confirman el diagnóstico, están en límites normales.

El cariograma practicado a los padres y al niño fue normal. Este paciente es portador de pliegue simio bilateral clinodactilia del primer dedo e implantación alta de ambos quintos dedos, lo que confirma que éste exámen puede resultar normal, habiendo anomalía ósea.

Ninguna de las lesiones óseas de este niño son de solución quirúrgica; su pie aducto será tratado por ortopedista alrededor de los 10 años de edad, si tuviese problemas con los esbozos de clavículas, éstos podrían ser extirpados.

A la madre, a pesar de ser primípara y con el recordamiento por el intento de aborto, se le ha instruido repetidamente para criar a su hijo, como un niño normal, debiendo guardar cuidado en el manejo de su cabeza (evitar golpes).

El hallazgo de un cráneo blando, en un recién nacido, plantea el diagnóstico diferencial de la disostosis cleidocraneal con osteogénesis imperfecta, condrodistrofia calcificante y la hipofosfatasa, pero en éste caso, la agenesia cla

vicular y la particular radiografía, tanto para el cráneo, cla-  
vículas o como para la dismoralización de la pelvis, más las-  
otras patologías oseas (hemivértebras, pie adducto, falta de-  
isquiones, etc). ayudaron a simplificar el diagnóstico.

CASO CLINICO No. 3

Los antecedentes familiares, perinatales y somatométrica de todos los pacientes se muestran en la tabla No. 1: -- Los hallazgos clínicos y radiográficos, se muestran en la tabla no. 2, y 3 respectivamente. Todos los casos fueron evaluados por el servicio psicología, encontrándose inteligencia normal, término medio.

CASO A.- Masculino de 6 años de edad, que acudió al Médico por presentar talla baja.

CASO B.- Femenino de 9 años de edad cuyo motivo de consulta fué talla baja e hiperlordosis lumbar acompañada de dolor.

CASO C.- Masculino de 11 años de edad cuyo motivo de consulta fué hipoacusia conductiva secundaria adenoamigdalectomía y colocación de tubos de ventilación en ambos oídos que permitieron su mejoría.

CASO D.- Masculino de 12 años de edad cuyo motivo inicial de consulta fué la presencia de caries penetrantes profundas tratadas mediante exodoncia total de dientes deciduales.

CASO E.- Masculino de 13 años de edad, hijo adoptivo, del que solo se conocían algunos antecedentes ginecobstétricos. Desde el nacimiento notaron la ageneia de la clavícula. Fué vis

to por primera vez en el servicio de psiquiatría por conducta agresiva e hipercinesia.

En todos los casos se efectuaron; pruebas de laboratorio y para la detección de errores congénitos del metabolismo cromatografía de aminoácidos en orina y plasma, mucopolisacáridos en orina de 24 horas con resultados normales.

TABLA No. 1  
DATOS GENERALES Y SOMATOMETRICOS

	A	B	C	D	B
SEXO	M	C	M	M	M
Edad actual (años)	68/12	96/12	1110/12	124/12	133/12
Edad paterna al nacimiento del propositus (años)	35	40	56	37	?
Edad materna al nacimiento del propositus (años)	28	30	43	33	?
Consanguinidad parenteral Familiares similarmente afectados	--	--	--	--	?
Embarazo	IV	II	XII	II	XI
Edad gestacional (semanas)	40	40	40	40	36
Parto eutósico	+	+	+	+	+
Peso al nacimiento (KG)	3.2	3.1	3.0	4.3	2.3
Craneomalacia al nacimiento	+	+	+	+	+
<b>Somatometría actual:</b>					
Peso (KG)	13.7	22.5	22.8	27.5	26.5
Talla (CM)	96	122	127	127	130
Brazada (CM)	99	120	124	124	128
Perímetro cefálico (CM)	51.5	53	52	54	50
Perímetro torácico (CM)	51	58	64	67	61
Perímetro abdominal (CM)	46.5	60	57	63	52

TABLA No. II  
DATOS CLINICOS

	A	B	C	D	E
Facies típicas	+	+	+	+	+
Braquicefalia	+	+	+	+	+
Sutura metópica y sagital acanalada	+	+	+	+	+
Prominencia frontoparietal	+	+	+	+	+
Sinofridia	+	+	+	+	+
Narinas antevertidas	+	-	+	-	+
Hipoplasia malar	+	+	+	+	+
Prognatismo	+	+	+	+	+
Cuello corto	+	-	-	+	-
Hipermotilidad de hombros con reunión en línea media	+	+	+	+	+
Clavículas: Ageneia bilateral	-	+	-	-	+
Ageneia/Hipoplasia unilateral	+	-	+	+	-
Esternón largo	-	+	+	-	+
Pectum Escavatum	-	-	-	+	-
Escápulas primentes	+	+	+	+	+
Hiperlordosis lumbar	+	+	+	+	+
Uñas en vidrio de reloj	+	+	+	-	+
Macroactilia bilateral de segundo dedo del pie	-	+	+	+	+
Pliegue simiano	-	-	-	+	-

TABLA III  
DATOS RADIOLOGICOS

		A	B	C	D	E
CRANEO	Braquicefalia	+	+	+	+	+
	Huesos wornianos	+	+	+	+	+
	Sutura metópica amplia	+	+	+	+	+
CARA	Hipertelorismo	-	+	+	+	+
	Hipoplasia de malares	+	+	+	+	+
	Prognatismo	+	+	+	+	+
	Malposición e inclusión de dientes definitivos en máxilas	+	+	+	+	+
		+	+	+	+	+
TORAX	Agnesia bilateral de clavículas	-	+	-	-	+
	Agnesia de clavícula derecha	-	-	+	+	-
	Hipoplasia de clavícula izquierda	-	-	+	+	-
	Agnesia bilateral tercio medio clavicular	+	-	-	-	-
	Hipoplasia decimasegunda costilla	+	-	-	+	-
	Agnesia decimasegunda costilla	-	+	+	-	+
COLUMNA VERTEBRAL	Platispondilia	-	-	+	+	-
	Hiperlordosis lumbar	+	+	+	+	+
	Raquisquisis lumbosacra	+	+	-	-	-
	Sacro hipoplásico	+	+	+	+	+
PELVIS	Iliacos disminuidos en todos sus diámetros	+	+	+	+	+
	Displasia acetabular	+	+	+	+	+
		+	+	+	+	+
MIEMBROS INFERIORES	Cuello femoral corto y ancho	+	+	+	+	+
	Ensanchamiento distal femoral	-	+	+	+	+
	Rótulas pequeñas	+	+	+	+	+
MANOS	Acortamiento de falanges medias y distales	+	+	+	+	+
	Últimas falanges en forma de cono	-	-	+	-	-
	Pseudoepífisis del segundo al quinto metacarpiano	+	+	+	+	+
		+	+	+	+	+
PIES	Macroductilia bilateral de segundo dedo sin lesión ósea	-	+	+	+	+
	Osificación deficiente generalizada	+	+	+	+	+
EDAD ÓSEA (años)		21/2	8	10	10	10

DISCUSION. El diagnóstico de disostosis cleidocranéal en los cinco pacientes descritos, fué establecido en base a los hallazgos clínicos y radiológicos. Para fines de diagnóstico diferencial se consideraron, de acuerdo a gorlin, la hidrocefalia, la pignodisostosis y aquellos padecimientos que cursan con agenesia unilateral o bilateral de clavículas; como la hipoplasia dérmica focal que se acompaña de alteraciones cutáneas típicas y la displasia cleidofacial que presenta agenesia bilateral de clavículas, microbraquicefalia, hipoplasia de párpados y retraso mental.

Estudio exhaustivo de los casos permitió encontrar otras alteraciones óseas que no habían sido descritas previamente como componentes del síndrome como la macrodactilia bilateral del segundo dedo del pie, la hipoplasia (caso D) o agenesia (casos A,B,C y E) de la decimosegunda costilla y la displasia acetabular en grados variables, más severa en los casos A, C y E.

La displasia acetabular y la cortedad del cuello femoral presente en los cinco pacientes podría predisponer a luxación o subluxación de la cadera. Otro aspecto es el de retraso o ausencia de la segunda dentición, por lo que la conservación de los dientes deciduales en buen estado para evitar exodoncia es de gran importancia.

En cualquier caso, el diagnóstico precoz del padecimiento y la vigilancia periódica permitirán un tratamiento preventivo oportuno y adecuado.

Todos los pacientes aquí descritos fueron esporádicos y el promedio de edad paterna al nacimiento de los propósitos de 40 años, lo que estaría acorde a una etiología autosómica-dominante por "Mutación de Novo".

CASO CLINICO No. 4

Paciente de 21 años de edad, que se presentó a la clínica debido a que no se sentía agusto con el aspecto de sus dientes, tenía los dientes centrales muy pequeños, fué referido al departamento dental para su valoración y tratamiento; su historia clínica no tenía datos de importancia, El paciente presentó un marcado retraso en el cambio de sus dientes desiduales o temporales. La historia familiar fué interesante ya que su papá y su abuelo presentaron los signos clásicos de disostosis cleidocraneal: incluyendo las anomalías dentales, Cada uno de ellos tuvo múltiples dientes impactados por exfoliación total y aplicación de placas, el paciente creía que su tratamiento iba a ser solo extracciones dentales y aplicación de placas, aunque él creía que ésto era indudable, tenía miedo y vino a buscar otras opciones.

El exámen físico mostró a un hombre bien desarrollado de origen caucásico y de corta estatura con prominencia frontal y capacidad de aproximar los hombros en el frente, el exámen oral puso de manifiesto la retención de los dientes desiduales maxilares. Se encontró los incisivos superiores, primeros molares y segundos molares, todos desiduales bilateralmente.

Tenía cuatro incisivos superiores permanentes, pero varios dientes supernumerarios habían hecho erupción en dirección lingual.

El tipo de oclusión era borde a borde, sus dientes se encontraban en buenas condiciones y el paladar aplanado, las radiografías intraorales, de cráneo y tórax fueron obtenidas.

Las radiografías de dientes revelaron la presencia de múltiples dientes impactados y supernumerarios que ocupan por completo el proceso alveolar, y el hueso basal de la maxila y la mandíbula desde el primer molar permanente hasta su contra lateral similar.

Las radiografías de cráneo laterales mostraron amplitud de las suturas y huesos wormianos en las uniones frontoparietales y occipitoparietal.

Las radiografías de tórax mostraron ausencia de ambas clavículas y campos pulmonares normales con muchos módulos -- calcificados pequeños.

Se hizo un plan de tratamiento que incluyó la remoción de todos los dientes desiduales, terceros molares impactados supernumerarios y restauración de la bicúspide maxilares y mandibulares, había que remover no menos de 51 dientes.

Se previno un plan para una terapéutica ortodóntica tardía con el fin de descubrir y recolocar los dientes impactados. Se proyectó un acto quirúrgico ortodóntico y posiblemente ortognático para largo plazo.

El paciente comprendió y aceptó el tratamiento como una mejor alternativa que la odontulación y la prótesis dentaria completa. Fue hospitalizado para cirugía que se practicó bajo anestesia general.

Hay varios factores que son dignos de mencionarse: se llevaron varias capas de mucoperiostio para exponer el proceso alveolar adecuadamente.

Los dientes deciduales fueron extraídos fácilmente -- sin embargo, los esfuerzos por conservar la máxima cantidad de hueso alveolar debido a la localización e identificación y remoción de los dientes impactados adecuados resultó difícil.

Los dientes fueron selectivamente removidos iniciando con los más pobremente formados y los que tenían una posición más pobre.

Los tejidos blandos intraóseos fueron cuidadosamente enucleados y mandados a biopsia.

Los dientes impactados fueron ligados con bandas para un tratamiento ortodóntico futuro.

El contorno de los procesos alveolares se mantuvo durante la curación inicial para colocar un apósito de celulosa quirúrgica dentro de los defectos quirúrgicos.

El mucoperiostio del paladar se sostuvo con una hoja de acrílico. La pérdida sanguínea fue menor de 400 ml.

La biopsia reportó dientes y fragmentos dentígenos.

Poco después se inició la terapéutica ortodóntica que consistió en la extracción de los dientes mediante la tracción de bandas las cuales fueron posteriormente reemplazadas por braquets.

Como se había dicho, la terapéutica ortodóntica actúa

muy lentamente de tal forma que aún persiste la posibilidad -  
de cirugía ortognática.

## CONCLUSIONES

Los pacientes a pesar de tener un aspecto clínico característico pueden adaptarse a una vida normal. No hay un déficit de vida, de función intelectual y física, tienen buen pronóstico de vida.

El hacer esta tesis con este tema me llevó tiempo para recaudar datos que afortunadamente encontré en bibliotecas de hospitales de la Universidad de Arizona y Texas, y acudí en demanda de información del departamento de genética de la Universidad de Arizona, en donde la Dra. Lynn Hauck Ma quien atestigua que no se ha estudiado, o cuando menos no se tienen reportes de este padecimiento desde el punto de vista genético por ser tan baja su incidencia y por lo tanto no encontré mucho material en qué basarme para hacer el relato de la etiología.

Me baso en esta tesis principalmente en mi caso y - -  
anexo la historia clínica (No. 1)

En lo personal me gustaría indagar más a fondo desde el punto de vista genético por satisfacer una curiosidad personal, pero estoy consciente de que estos estudios son costosos y como el porcentaje es bajo, pues realmente no es necesario, ya que el diagnóstico es fácil y el tratamiento está establecido.

Los médicos quiroprácticos aseguran que los problemas de escoliosis y de cadera no suelen tener consecuencias gra--

ves, adaptando posturas correctas y teniendo ejercicios adecuados.

Los problemas ortopédicos como pie aducto, pueden tener atención desde los 10 años de edad.

Este padecimiento tiene gran interés dentro de la odontología por sus múltiples problemas orales que presenta desde su primera dentición, ésta puede erupcionar como normalmente sucede, pero su exfoliación, al no haber erupción de los permanentes, éstos pueden llegar a la edad adulta, (en mi caso erupcionaron los molares a la edad de 18-20 años), y se necesita de la ayuda del cirujano dentista para que éste efectúe incisiones en el parodonto para la erupción de los permanentes ya que por la edad del paciente, ésta se encuentra muy fibrosa.

Estos pacientes además presentan paladar hendido y ojival en algunos pacientes, paladar pequeño y angosto y

prógnata

La ortopantomografía va a ser de mucha utilidad para el diagnóstico, ya que podremos ver en ella los dientes incluidos y supernumerarios y en muchos casos también temporales. Los dientes supernumerarios también pueden estar presentes en la boca del paciente formando parte en la oclusión.

Los dientes extraídos de estos pacientes son muy característicos: son pequeños y deformes con raíces delgadas y ganchudas y su estructura celular es diferente.

El hecho de no tener los dientes permanentes y que se

tenga que usar prótesis parciales a temprana edad o permanecer mucho tiempo con tratamientos ortodónticos, puede influir psicológicamente en el paciente si no se tiene el apoyo y la ayuda de los padres y familiares, esto llevaría a ser un paciente con problemas psicológicos, puede presentar dificultad para abrir la boca, masticar los alimentos y lesiones en la mucosa oral si no se tiene el debido cuidado y aseo de los aparatos y de la cavidad oral.

Todos estos problemas hacen valorar más la importancia de los dientes y me sirven de estímulo para ayudar en todo lo más que se pueda a los pacientes a conservar sus dientes en buen estado.

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

- 1.- Jada, Vol. 96, Febrero 1978.  
Cleidocraneal Disostosis, Report a case.  
Raiph B. Maw, DDS, Long Beach Calif.
- 2.- Jada, Vol. 96 Feb. 1978.  
Prosthodontic terapy for cleidocranial dysostosis: Re- -  
port of case Gerald S Weintrau, DDS, Irving L. Yalisove,  
DDS, Philadelphia.
- 3.- Jada. Vol. 96 Feb. 1978.  
Cleidocranial Dysostosis, a multidisciplinary approach -  
to treatment R. Miller, DD, San Antonio Tex. E. Sakamoto  
DDS, Hilo. Hawaii. Allan Zell DDS, A Artur DDS. G. T. -  
Stratigos DDS M. S.D. Bronx N.Y.
- 4.- Jada Vol. 105 Octubre 1986.  
Cleidocranial Dysplasia: comprehensive treatmen the den--  
tofacial abnormalities.  
L. Douglas Trimble DMD, MD. Toger A. West, DMD, T, Wi--  
lliam Mc. Neill.
- 5.- Journal of Medical Genetic, 1977, 14, 355-358.  
Maxillofacial dysostosis.  
Victoe Escobar, John Eastman, David Weaver, and Michael  
Melnick.
- 6.- Surgery for Magnament of cleidocranial Dysolasia. Edwin  
L. Farrar, DDS, and Josephe, Van Sicketl DDS.
- 7.- Clinical Radiology (1979) 30, 323-328.  
Cleidocranial Dysplasia A family Study.

Leventov, I. Reider - Grosswasser, S. Weiss, C. Legum -  
and S Schorr.

8.- From the Department of Radiology. 1985, 156. 365-371.  
Spondylo-Megaepiphyseal metataphyseal Dysplasia: A new Bo-  
ne Dysplasia Resembling Cleidocranial Dysplasia.

Vol. 156, Number 2.

Frederre N. Silverman, M.D. Mark A, Railey M.D.

9.- Radiology 132: 238, July 1970.

Letters to Editor.

Cleidocranial Displasia.

10.- Br, Surg. Vol. 66 (1979 596-598).

A case of craneo cleidal dysostosis presenting with vas-  
cular complications. D. W. Short.

11.- Am J. Dis. Child. Vol. 134, July 1980.

Cleidocranial dysostosis, severe micrognathism bilate- -  
ral. Absence of thumbs and first. A new genetic syndro- -  
me.

Emilio Yunis, MD, Humberto Verón, MD.

12.- Acta Otolaryngol (Stockh) 1969: 483.

Cleidocranial dysostosis.

M. Fons.

13.- Department of oral Pathology Roetgeno-Oddities.

Multiple impacted teeth in cleidocranial dysostosis.

Ronaldo Maia Melhado, Gildo Matheus, Luiz A.F. Conrado,

14.- Clinical and experimental Dermatology 1979 4; 325.

Cleidocranial dysostosis syndrome with associated chil-  
blains and Raynauds Phenomenon. Philip V. Harrison.

15.- Medical Center. School of Dentistry, University of Mississippi.

Betatalasemia Minor and Cleidocranial dysplasia: A rare combination of genetic abnormalities in one family.

William N. Alexander, DDS, and Richard L. Ferguson, DDS  
Jackson, Mis.

16.- Rev, Stomatol. Chir. Maxilofac 1985, 86. No. 2 pp 103 a 106.

Contribution a letude du syndrome de Pierre Marie et - -  
Sainton

E.Et. H. Fraysse, y Dubertrand. J. Bonifasi, F. Flanch.  
Cdamery, G. Barnier G. Perrier D Arc.

17.- Military Medicine. Vol. 148 Desember 1983.

Cleidocranial Dysplasia: Case Report.

Lt. C. Thomas W. Hebda, U.S.A.F. D.C.

18.- Bol. Med. Hosp. Inf.

Vol. XXVII. Núm. 2 Marzo

Abril 1980. Rubern Fragoso, Caridad Basalo, Alejandro

Hernandez, Zamira Nazara, Roberto Martínez, José Ma. Cantú.

19.- Abstract. Disostosis Cleidocraneal.

Humberto Broitman, Sergio Mancinelli. Ximena Gallegos.

20.- Journal of Dermatology 1979. 1000. 315.

Pili Multigemini. Report a case in association with Cleidocranial Disostosis.

Amir H. Mehregan and William S Thompson.

21.- Técnicas Radiográficas.

Vander Plats.

Editorial Paraninfo.

Barcelona, España.