

Manifestaciones bucales en un caso de disostosis cleidocraneal

(Enfermedad de Marie y Sainton)

Dr. JUAN C. SASSI

INTRODUCCION.

La disostosis cleidocraneal, nombre dado a esta displasia por Marie y Sainton en 1897, es una anomalía o trastorno hereditario debido a un retardo o insuficiente desarrollo de estructuras prefrontales y preóseas, que afecta hojas ecto y mesodérmicas.

Tiene una vasta sinonimia, conociéndose también por displasia ectomesodérmica y por displasia osteodentaria, nombre más general que abarca un mayor y dispar polimorfismo clínico, creado por Jackson en 1950.

Es de baja incidencia y tiene como más notables, alteraciones que afectan el cráneo y cara, la articulación escapular, la articulación pelviana, los miembros, tórax y las faneras, particularmente las uñas, y los órganos dentarios.

Cráneo:

Están afectados principalmente los huesos del cráneo por una defectuosa osificación, con un evidente retardo en el cierre de las fontanelas (cierre normal al 1 ½ año). Marcado aumento del diámetro transversal. Frente alta y ligeramente prominente en su 1/3 inferior. Persistencia de suturas y cierre tardío. Neumatización frontal, mínima o ausente.

Cara:

Maxilar superior con escaso desarrollo; atrésico, con cavidades neumáticas poco evolucionadas, conforman una cara hundida en su tercio medio con una nariz despresible y de raíz ancha.

Esta conformación del tercio medio de la cara, determina en el maxilar inferior un efecto prognático.

Articulación escapular:

Puede existir agenesia de las clavículas (su incidencia es sólo de un 10 %) o hipocalcificación de las mismas, anomalía más corriente. Esta hipoosificación afecta forma y tamaño del hueso clavicular, generalmente no tiene forma de S. itálica; son rectas, faltando su tercio medio y porción distal.

Esta anómala condición determina luxación escapular, permitiendo al paciente movilizar y adelantar sus hombros de modo tal que los mismos quedan por delante del esternón y casi en contacto entre sí.

Articulación pelviana:

Hipocalcificación del pubis y ausencia de sínfisis pubiana. Aumento del diámetro vertical de la cavidad pelviana con disminución de su diámetro transversal.

Tórax:

Infundibuliforme, cónico hacia el cuello con tendencia de las costillas (en número normal o supernumerarios con alteración en su osificación y morfología) a la verticalidad.

Miembros:

Acentuado acortamiento de los huesos largos, dan al paciente características de enanismo; sin embargo, se han descrito casos en que los huesos largos adquieren una longitud mayor que la normal.

Faneras - uñas:

Cornificadas y convexas, tanto en sentido longitudinal como transversal. Hay autores que dan a esta anomalía carácter patognómico de la displasia.

Organos dentarios:

Dentición caduca: Es, por lo general, normal en fórmula y disposición. Su pérdida es siempre tardía. Se describen casos de fusión y germinación dentaria.

Dentición permanente: Completa, pero de erupción retardada o con órganos permanentemente no erupcionados, donde es posible observar alteración de forma (tubérculos secundarios), de estructura (amelogénesis imperfecta, displasia de esmalte), de número (órganos supernumerarios no erupcionados), y de posición (órganos en ectopía posicional).

El mecanismo etiopatogénico de esta displasia no se conoce. Se observan sus consecuencias representadas por toda la gama de síntomas y signos patognómicos que permiten etiquetar esta malformación que afecta estructuras predentarias y proóseas de origen membranoso (huesos del cráneo) y cartilaginosa (resto del esqueleto) con el nombre dado por Jackson.

El factor displásico parece actuar: 1º) entre la 5ª semana al 5º mes de vida intrauterina; 2º) a partir del nacimiento de la vida postnatal o, 3º) en ambas circunstancias.

PRONOSTICO.

El pronóstico de esta anomalía es, en general, bueno. Desde el punto de vista odontológico, el tratamiento exodóncico conduce irremediablemente a una gran pérdida ósea, complicando la terapéutica protética posterior. Esta es otra de las anomalías bucodentarias donde la concurrencia multidisciplinaria, ha de establecer las bases biofuncionales que conduzcan a la rehabilitación del aparato masticatorio. Creemos que una conducta expectante en base a tratamiento conservador, y de estímulo funcional tenga indicación primaria.

La Prótesis Dental y Ortodoncia apoyadas en circunstancias, en tratamiento quirúrgicos, pueden conducir a lograr un real y necesario estímulo que ayude a la erupción dentaria.

RELATO DEL CASO.

Olga G. de B., 25 años, raza blanca.

Procedente de Montevideo; consulta al Departamento de Odontología del Hospital de Clínicas, enviada por los Departamentos de Ginecología y Endocrinología, para su examen de rutina.

Antecedentes personales.— Parto normal. Enfermedades de la niñez; sarampión a los 8 años.

A los 7 años, internada en el Pereira Rossell, siendo tratada durante 7 meses por supuesto "raquitismo" con vitaminas, aceites y calcio. Dos operaciones de cesárea. Ignora a qué edad aparecieron los primeros dientes, pero sí, sabe que la dentición caduca se completó y que hace aproximadamente un año y medio fueron extraídas algunas piezas y otras cayeron por sí solas.

Antecedentes familiares.— Padres vivos, sanos. Hermana viva, sana. Dos primos varones con la misma anomalía. Dos hijas vivas; una sana. Otra, edad 4 años, presentando la misma anomalía esquelética y su dentición caduca con fórmula normal y normooclusión; con fusión dentaria de los 2-1. No existen rayos X de estructuras óseas ni dentarias.

Examen clínico.— Biotipo. Brevilíneo. Estado nutricional, normal. Psiquismo, normal. Talla: 1,42. Peso, 40 kilos.

Cabeza.— Cráneo simétrico con prominencias parietales marcadas, acentuado aumento del diámetro transversal. Frente elevada y discretamente prominente. El enfermo refiere cierre de fontanelas a los 7 años (fig. 1).

Hombros y cuello.— Hiperflexibilidad de cintura escapular. Cuello ancho en su base. Hombros en forma de charretera.

Piel.— Sin particularidades. Uñas con acentuada curvatura vertical y transversal.

Boca.— Labios: mucosa, sin particularidades. Conformación labial, gruesos y abultados. Mucosas bucales, sin particularidades.

Paladar de conformación de arco normal, engrosado y ancho en zona anterior del reborde maxilar. Este se presenta clínicamente desdentado en su mayor extensión (fig. 2).

Parcialmente erupcionados los 5-2/-7.

Maxilar inferior.— Reborde ancho y grueso clínicamente desdentado. Parcialmente erupcionados los 1-5. El enfermo refiere avulsión de piezas dentarias caducas y de algunas permanentes (fig. 2).

Estudio radiológico

Tórax.—*a*) Hipoplasia de clavículas, faltando los segmentos medios y distales; *b*) costillas con tendencia a la vertical; *c*) tórax cónico hacia el cuello (fig. 3).

Cráneo.—*a*) Imagen de cierre imperfecto de sutura metódica (figs. 4 y 5); *b*) ausencia de seno frontal derecho (fig. 5).

Cara.—*a*) Senos maxilares, sin particularidades. *b*) Rebordes maxilares: 1) existencia de órganos dentarios no erupcionados, pero, en su mayoría en semicorrecta posición vertical (figs. 6, 8 y 9); 2) órganos dentarios no erupcionados en ectopía posicional en seno maxilar izquierdo y zona mentoniana (fig. 7).

RESUMEN.

El caso expuesto queda etiquetado como una displasia óseodentaria por presentar no sólo manifestaciones dentarias, sino que las anomalías óseas involucran estructuras pre-óseas de naturaleza membranosa y cartilaginosa.

BIBLIOGRAFIA.

Apartado de Archivos de Pediatría del Uruguay, vol. 39: *Displasia ósteodentaria con poliodoncia* (Fernando Mañé Garzón, Juan Ravera y colaboradores), 1968.
Color Atlas of Oral Pathology, 1956.

