

# Síndrome Marie-Sainton Clínica, radiología, histología y terapéutica \*

DR. J.A. MIGLIORISI \*\*

Palabras clave: Disostosis, Marie-Sainton, Síndrome

## RESUMEN

Esta entidad nosológica se estudia en dos diferentes grandes capítulos de la patología: en Enfermedades Oseas con el nombre de Disostosis cleido craneal; (Shafer 9) y en Síndromes de cabeza y cuello como Síndrome de María-Sainton (Gorling 3).

Se presenta el estudio clínico, radiológico de dos casos, y se plantean dos soluciones terapéuticas: una conservadora expectante, con confección de prótesis en un paciente adulto parcialmente desdentado, y otra radical con avulsiones por planos y traslaciones quirúrgicas en un paciente adolescente, con persistencia dentición decidua.

## INTRODUCCION

El síndrome de Marie-Sainton, es un síndrome que tiene como patrón genético la disostosis o falta de coalecencia ósea; según el lugar del es-

queleto donde se manifiesta esta anomalía, existen diferentes síndromes.

Disostosis múltiple síndrome de Hurler.

Disostosis mandíbulo facial síndrome de Treacher Collins.

Disostosis cráneo facial síndrome de Crouzon.

Disostosis cleido craneal síndrome de Marie Sainton.

Como enfermedad osea la disostosis cleido craneal se ubica junto a afecciones hereditarias de variables patrones mendelianos tales como:

Osteogénesis imperfecta enfermedad de Dobstein.

Hiperostosis crotical infantil enfermedad de Caffey.

Osteopetrosis o enfermedad ósea marmórea de Albers Schomberg.

Osteitis deformante o enfermedad de Paget.

Acondroplasia o condrodistrofia fetal.

Displasia fibro-ósea.

\* Trabajo realizado en Fac. Odont. Montevideo (URUGUAY). Clínica Quirúrgica. 3º Catedrático Prof. J. Pietropinto.

\*\* Prof. Adjunto Clínica Quirúrgica. Recibido para publicar: Setiembre 1979.

Estas afecciones, tienen una muy particular traducción a nivel de los maxilares por la presencia de órganos dentarios que someten esos huesos a exigencias de reabsorciones y neoformaciones de cuyo equilibrio depende la normal calcificación, exfoliación y erupción dentaria, particularmente afectadas en la disostosis cleido craneal apareciendo las siguientes alteraciones:

a) Exfoliación tardía de la dentición caduca con tendencias a la anquilosis.

b) Trastornos de erupción de la dentición permanente.

c) Actividad exarcevada de la lámina dental que sin respetar la cronología y topografía normal, da origen a un elevado número de piezas supernumerarias.

Alteraciones de forma, estructura y posición dentaria tales como: tubérculos secundarios, amelo y dentinogénesis imperfecta y ectopías posicionales.

Estas alteraciones son consecuencia una de otras, autoinfluyéndose en su patogenia siendo el primer factor etiológico la falta de reabsorción del hueso alveolar y de la dentición caduca (Heupel 5) agravada por la hiperactividad de la lámina dentaria.

Las soluciones propuestas para esta situación varían con los diferentes autores:

a) Vitaminoterapia y administración de hormonas para modificar el metabolismo óseo y estimular su reabsorción (Azzaroli 2).

b) Avulsiones de las piezas con anomalía estructural y posicional; restauración protética y conducta expectante con los retenidos controlados periódicamente con radiografía (Aitchison 1).

c) Descubierta quirúrgica y tracción ortodóncia (Hall 4).

En nuestra opinión el tratamiento se debe condicionar el grado de anomalía desde el punto de vista clínico y radiográfico y a la cronología dental del paciente; y debe ser realizado con el fundamento histológico de cuales son los tejidos alterados para actuar sobre ellos. Con este fundamento se presentan los dos siguientes casos.

---

#### CASOS CLINICOS

Se plantea el estudio clínico radiográfico e histológico realizado en dos pacientes; el primero del sexo femenino de 34 años desdentado parcial; el segundo de sexo masculino, 16 años con persistencia de dentición caduca.

Por ser la disostosis cleido craneal una malformación hereditaria, antosomal dominante, que afecta estructuras ecto y mesodérmicas; predentarias y preóseas de origen membranoso y cartilaginoso; las anomalías aparecen en todo el esqueleto.

El factor displásico actuaría a) entre 1º y 5º mes de vida uterina b) a partir del nacimiento y c) ambas formas combinadas dando cuadros clínicos variables.

*Aspecto:* Los individuos con disos-

tososis cleido craneal son de estatura reducida; hombros angostos y caídos con una característica patognomónica; la posibilidad de adelantarlos por delante de esternón mediante una luxación excapular que el paciente puede realizar por presentar agenesia total o parcial de sus clavículas Fig. 1 y 2.

**Cráneo:** Se observa aumento del diámetro vertical y ántero posterior; frontal prominente, escasa neumatización mastoidea; deformación de la silla turca con hipertrofia y verticalización de las apófisis clinoides; persistencia de las fontanelas y retardo en el cierre de las suturas con numerosos huesos wormianos interpuestos. Fig. 3 y 4.

**Cara:** Maxilar superior atrésico con escasa neumatización sinusual dando hundimiento del tercio medio con nariz depresible ancha de amplias narinas; órbitas aumentadas en su diámetro vertical y ligera exoftalmia.

**Tórax:** Cónico hacia el cuello por verticalización de las costillas alteradas en número y morfología. Fig. 5.

**Pelvis:** Se presenta con aumento de su diámetro vertical y disminución del horizontal, hipocalcificación pubiana con ausencia de sínfisis; lordosis y escoliosis.

**Extremidades:** Acortamiento de huesos largos, hipocalcificación carpiana y tarsiana; dedos largos con uñas cornificadas y convexas. Fig. 6.

**Dentición.** En el primer paciente se observa desde el punto de vista clínico. Fig. 7, ausencia de piezas en el maxilar inferior las que radiográficamente se ven retenidas. Fig. 8.

En el segundo paciente; clínicamente se aprecia persistencia de la dentición temporaria. Fig. 9, apareciendo en las radiografías oclusales un verdadero caos dentario; Fig. 10 y 11, caos que se aprecia en toda su magnitud en el ortopantomografía, Fig. 12, en base a la cual se piensa que: debido a la persistencia de la dentición caduca y la hiperactividad de la lámina dental, cada grupo cronológico dentario se va desarrollando en los espacios e irregularidades que dejan sus antecesores y como éstos no son exfoliados y la formación de supernumerarios continúa, se forma un verdadero maremagnum dentario que ocupa los maxilares en su totalidad: haciendo desaparecer el seno maxilar.

---

## TRATAMIENTO

Se realiza en base al motivo de consulta del paciente, la manifestación clínica, radiográfica e histológica de su anomalía.

En el primer caso: El paciente se presenta a la consulta para reponer las piezas ausentes, que le fueron extraídas por destrucción cariosa. Radiográficamente presenta piezas supernumerarias en retención total sin posibilidades de erupción por ectopía posicional.

Se propone: la restauración protética, previa avulsión de piezas semiretenidas que atenta contra la estabilidad de la prótesis y el control radiográfico periódico, para vigilar el potencial quístico de las piezas re-

tenidas y hacer su extracción...ese potencial se manifestara.

El segundo paciente consulta por sintomatología dolorosa compresiva en ambos maxilares; la causa era evidentemente la desproporción entre el continente maxilar y el contenido dentario.

El tratamiento se plantea en dos etapas:

1º *Tratamiento quirúrgico* para eliminar la traba mecánica dentaria decidua, ósea y dentaria supernumeraria; dejando la fórmula dentaria normal en correcta posición por reimplantes y traslaciones quirúrgicas hacia trayectorias erupcionales libres de trabas.

2º *Terapéutica multidisciplinaria* ortopédica y rehabilitadora para lograr una correcta alineación y oclusión.

El tratamiento quirúrgico se lleva a cabo en dos intervenciones, una para cada maxilar en forma reglada planeando las avulsiones por planos topográficos en profundidad y en sentido mesio distal para no perdernos en el caso antes descrito, para lo cual fue necesario realizar una variante de técnica en cada maxilar.

En el maxilar inferior se realiza el abordaje y la eliminación de trabas por planos:

- 1º La dentición caduca.
- 2º Osteotomía de una delgada cobertura de hueso alveolar.
- 3º Avulsión de 18 piezas supernumerarias.
- 4º Traslación quirúrgica de la dentición permanente subyacente hacia trayectorias normales de erupción.

En el maxilar superior con el mismo criterio totalizamos 20 extracciones de piezas ubicadas en el reborde; en el seno maxilar, y algunos de ellos en íntima relación con piso de órbita; el fundamento fue ir simplificando el caos dentario como indica la secuencia de figuras 13, 14, 15 y 16, hasta lograr la correcta alineación de la fórmula dentaria normal, por técnica de traslación quirúrgica y reimplantes debido a lo distante del reborde que se encontraban algunos piezas y lo intrincado de su posición.

Es así que mediante técnicas quirúrgicas mixtas de avulsiones a colgajo; traslaciones y reimplantes se consigue eliminar: la dentición caduca: la tercera dentición supernumeraria y obtener la fórmula dentaria normal en posición correcta en el maxilar superior como se ve clínicamente en la Fig. 17 y en posición de erupción en el maxilar inferior. Fig. 18.

---

## DISCUSION

Se piensa que la falta de reabsorción ósea es de factor determinante de las alteraciones dentarias de este síndrome esto se ve corroborado por el hecho de que:

- a) La dentición caduca cubierta sólo con tejido blando conjuntivo epitelial sin trabas óseas; erupciona normalmente.
- b) Los primeros molares permanentes, al no tener el obstáculo de la dentición caduca, y estar cubiertos únicamente con una delgada cobertura ósea también erupcional.

c) En cambio los grupos dentarios cubiertos con dentición caduca y hueso que no reabsorbe no pueden erupcionar; más por traba mecánica que por falta de capacidad eruptiva. Hitchin 6.

Esta realidad clínico radiológica tiene un sustratum histológico que se constata en el segundo paciente consistente en:

a) hueso de gran densidad, con pocos espacios haversianos y líneas cruzadas de calcificación. Fig. 19 que explicarían su dificultad de reabsorción.

b) Anquilosis en la dentición caduca que se presenta con poco periodonto. Hitchin 6.

c) Alteraciones radiculares; por resistencia de la erupción, las piezas permanentes presentan escaso cemento primario y casi ausencia de cemento celular propio del diente que erupciona normalmente. Rushton 8. Fig. 20.

Lo expuesto confirma que el tratamiento utilizado en los casos clínicos presentados fue el indicado para cada uno de ellos: en el primer paciente su cronología; la ausencia de piezas por avulsiones previas y el equilibrio biológico estático de las piezas retenidas; justificaba la confección de un prótesis, y la conducta expectante (Aitchison 1) para actuar luego quirúrgicamente si alguna de las piezas retenidas así lo exigiese. Las avulsiones profilácticas de los retenidos hubiera planteado un serio problema protético por reabsorción post quirúrgico del reborde.

En el segundo paciente: la persistencia de temporarios, el empuje dinámico de los retenidos, y la existencia de una fórmula dentaria normal alejada del reborde; exigían el tratamiento quirúrgico de avulsiones y trasplante en el maxilar superior (Muller 7) mientras que en el inferior por la ubicación topográfica de las piezas permanentes normales se consideró más indicada la eliminación quirúrgica de obstáculos óseos, dentición caduca y supernumerarias y la traslación quirúrgica de los permanentes normales hacia direcciones adecuadas de erupción.

La erupción sucede por aposición de cemento celular ahora posible por la ausencia de trabas y se traduce por la aproximación de las piezas el reborde y su aparición en boca donde pueden ser asistidas ortodóncicamente (Rall 4) si fuera necesario ya que la eliminación quirúrgica de las trabas de la erupción, no se hizo en forma precoz, por consulta tardía del paciente; se piensa que el tratamiento quirúrgico debe hacerse coincidir con empuje erupcional de cada grupo dentario.

---

## RESUMEN

Se presentan dos pacientes con disostosis cleido craneal. El primero es un paciente desdentado con numerosas piezas retenidas; se propuso como tratamiento: la confección de la prótesis y una conducta expectante, controles radiográficos periódicos para vigilar el posible desarrollo de patología quística y actuar en consecuencia quirúrgicamente.

En el segundo paciente se realiza la eliminación quirúrgica de: la dentición caduca persistente, las numerosas piezas supernumerarias y el hueso alveolar necesario para llevar la fórmula dentaria normal a posición correcta en el maxilar superior mediante técnicas de reimplante y trayectorias de libre erupción mediante traslaciones quirúrgicas en el maxilar inferior.

#### SUMMARY

Two patients with cleidocranial dysostosis are presented: the first one an edentulous patient with multiple impacted teeth have been treated with a complete denture and followed with periodic radiographs to rule out development of dentigerous cysts; the impacted would be extracted if cysts; the impactes would be extracted if cysts develop or infection occurs.

The second patient is presented to further support the active surgical management at an early age of the dental complication of this disease. The deciduos dentition supernumeraries, and overlying alveolar bone was removed and the permanent teeth trans-

planted in the lower jaw the permanent teeth were surgically transferred looking for their ability to erupt.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Aitchison, J. Early Recognition of Congenital Osteodystrophies. New Zealand D.J. 58:123-8, July 1962.
2. Azzaroli, P. Clinical Experience with Therapeutic effect of calcitonin in C.C.D. Minerva Med. (ITA) 68: 4223-32, 1977.
3. Gorling, R.J., Pindborg J.J., Cohen, N.M. Syndromes of the head and neck. 2<sup>a</sup> ed. London, Mc Graw-Hill, 1976, p. 180-84.
4. Hall, R.K., Hyland, A.L. Combined surgical and orthodontic management of the oral abnormalities in children with C.C.D. Int. J. Oral Surg. 7(4): 267-73, Aug. 1978.
5. Heupel, R.G. Cleidocranial dysostosis. J. Dent. Res. 15(3-4): 186-7, 1935.
6. Hitching, A.D., Fairley, S.M. Dental Management in C.C.D. Br. J. Oral Surg. 12(1): 40-6, 1974.
7. Muller, E.E. Transplantation of teeth in cleido cranial dysostosis. Oral surgery transaction. 2nd. Conf. Internat. Soc. Oral Surg. 1965.
8. Rushton, M.A. An Anomaly of Cementum in C.C.D. Br. Dent. J. 100 (3): 81-3, 1956.
9. Shafer. Hine, Levy. Patología bucal. Bs. As., Mundi, 1961.

#### AGRADECIMIENTO

Al Dr. Javier Pietropinto por derivarnos y confiarnos el tratamiento del segundo paciente.

Al Dr. José Costas por el estudio y fotografías de las preparaciones histológicas.

Fig. 1.

Luxación escapular en el 1<sup>er</sup> paciente.



Fig. 1  
a) view from the front

Fig. 2

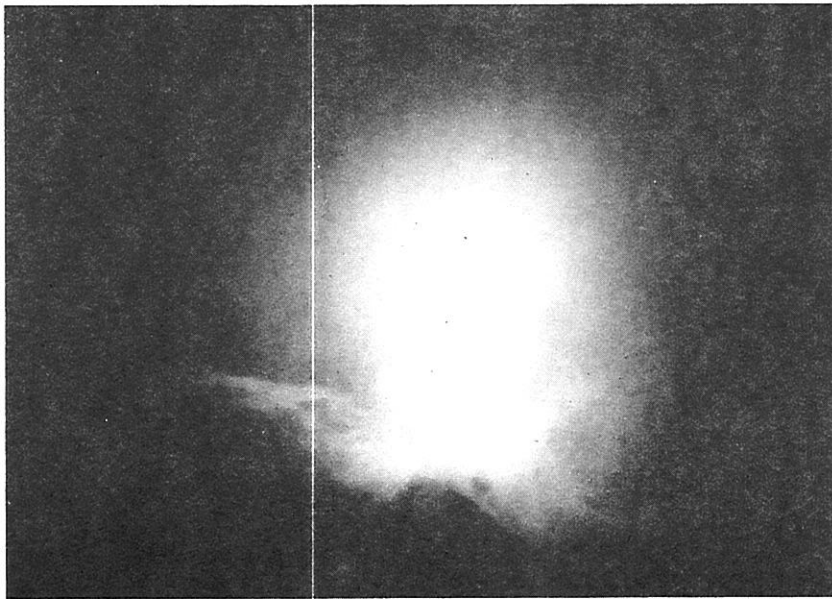
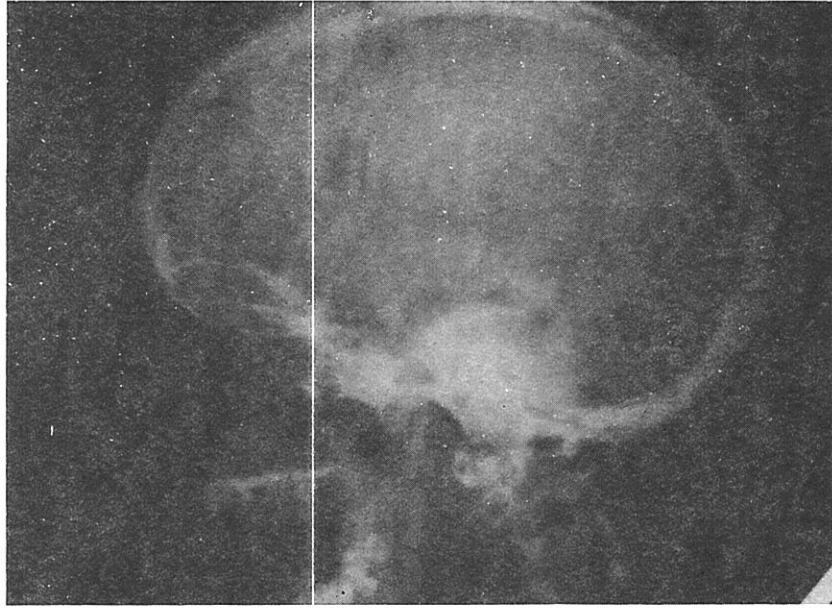
Luxación escapular en el 2º paciente.





**Fig. 3 y 4**

**RX de cráneo 1º y 2º paciente con persistencia de suturas huesos wormianos y deformación de silla turca.**

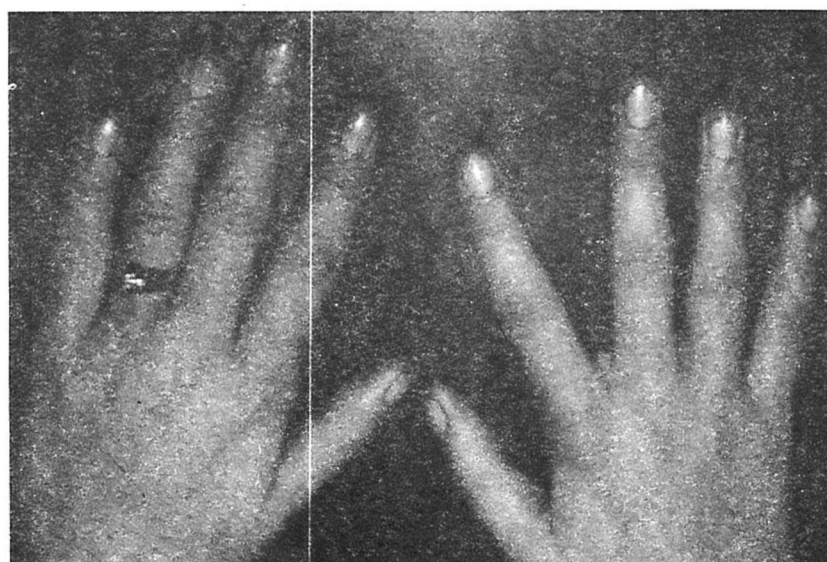
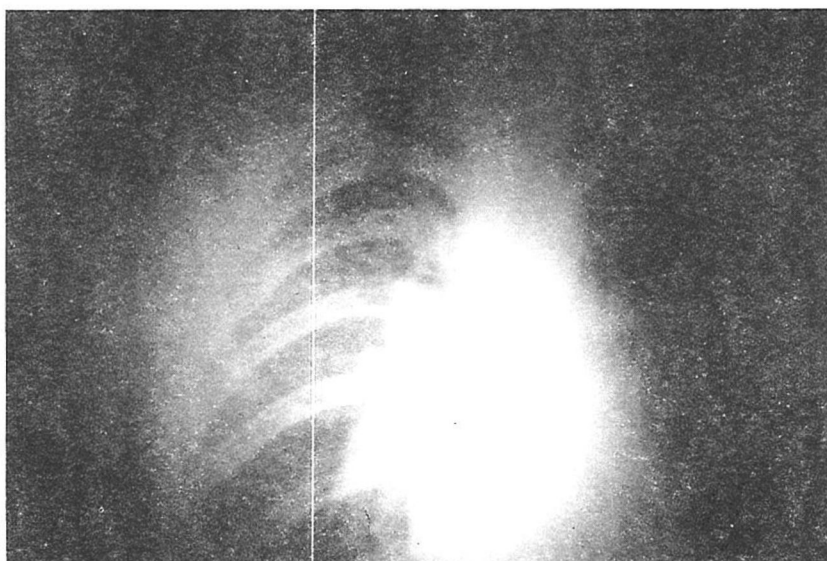


**Fig. 5**

**Anomalías costales 2do. pac.**

**Fig. 6**

**Mano de dedos largos y uñas convexas y cornificadas 1er. paciente.**

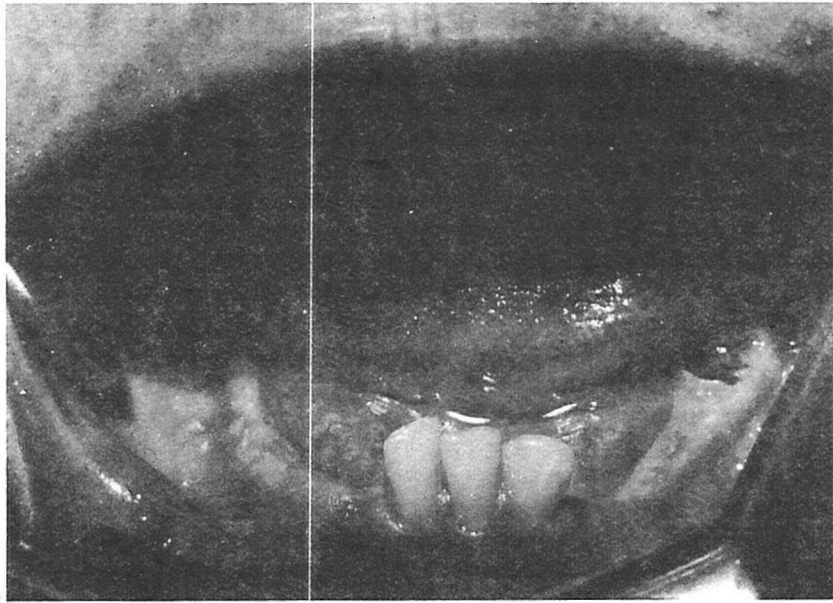


**Fig. 7.**

**Ausencia parcial de piezas inferiores 1er. pac.**

**Fig. 8.**

**RX mostrando numerosas piezas retenidas en max. inf. 1er. pac.**



**Fig. 9.**

**Persistencia de temporarios 2do. paciente.**

**Fig. 10.**

**RX oclusal max. sup. 2do. pac.**

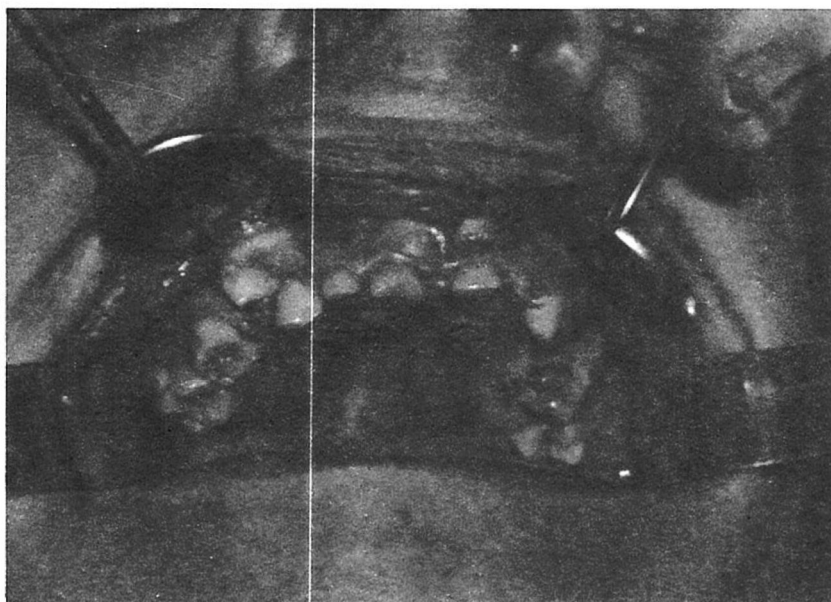
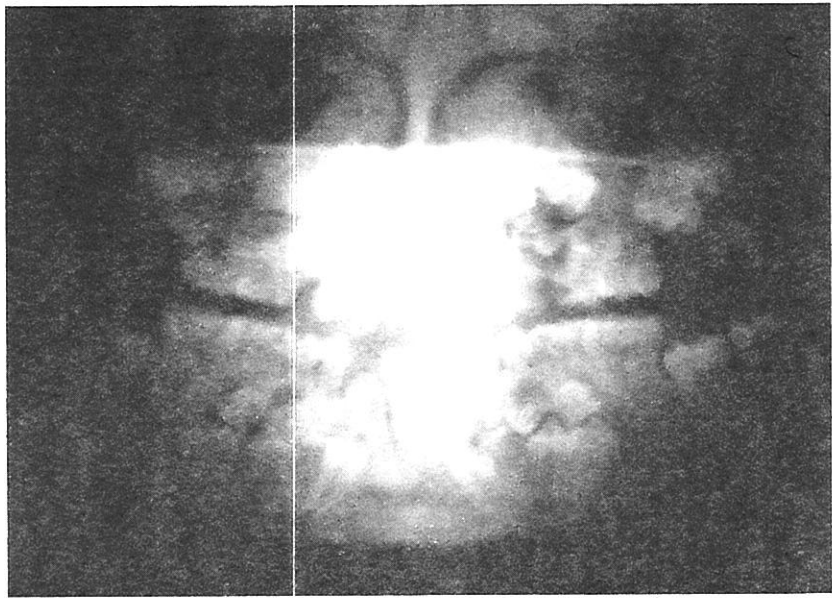
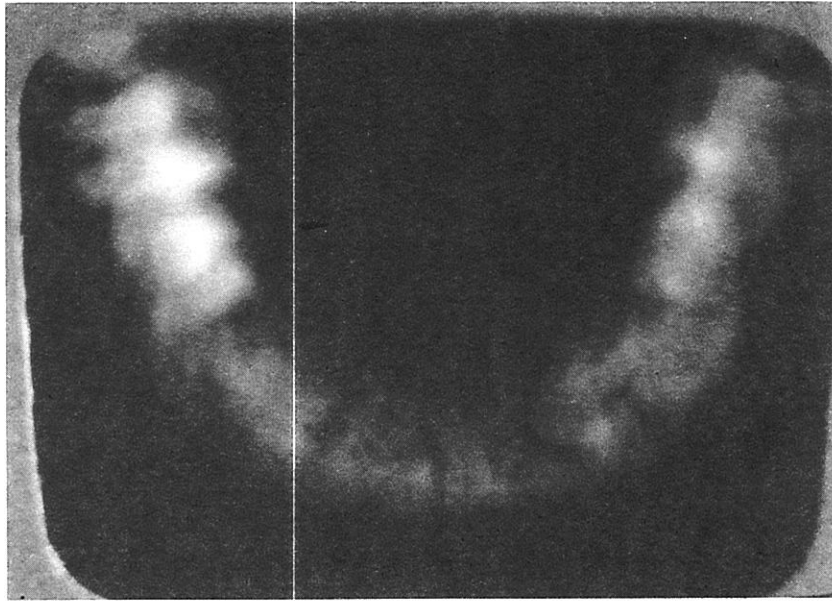


Fig. 11.

RX oclusal max. inf. 2do. paciente.

Fig. 12.

Ortopantomografía del 2do. pac. Se aprecia un verdadero caos dentario.

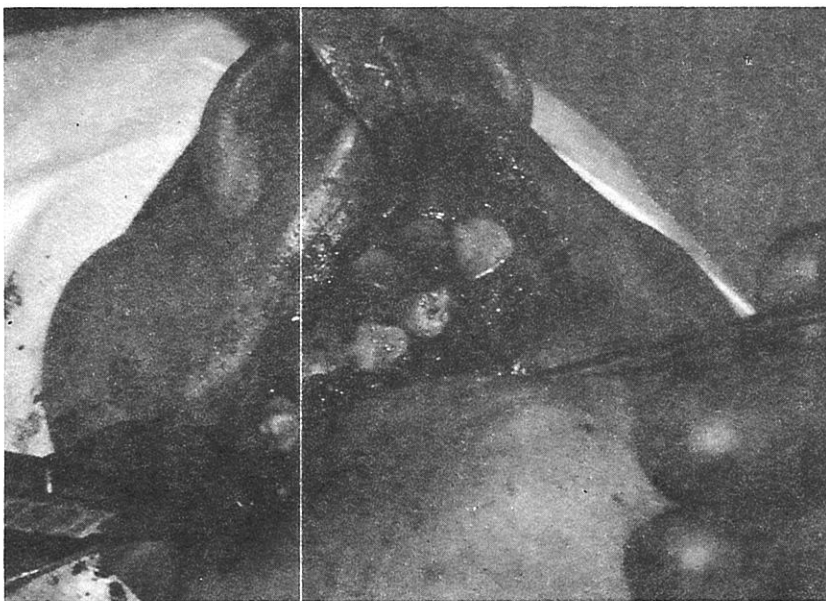
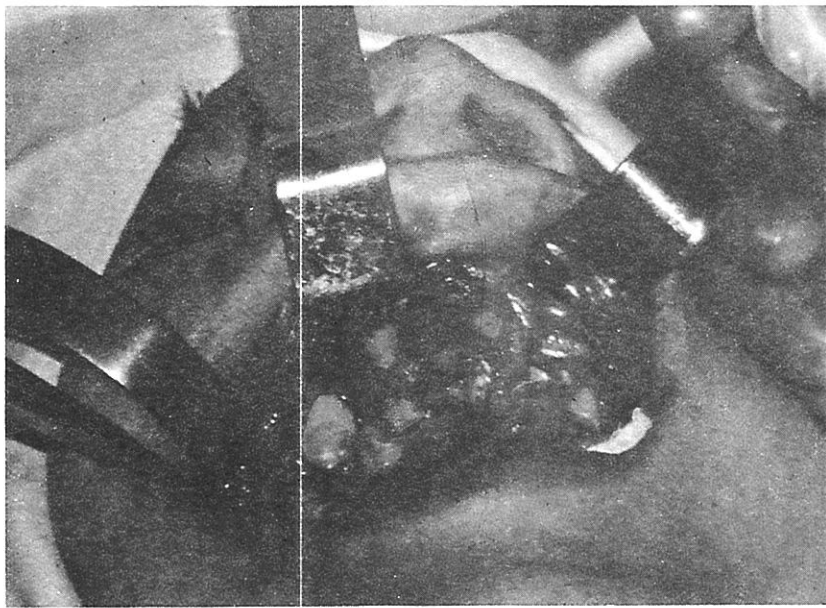


**Fig. 13.**

Colgajo avulsión de temporarios y primer plano de retenidos.

**Fig. 14.**

Avulsión de un segundo plano de retenidos.



**Fig. 15.**

**Más avulsiones buscando simplificar la fórmula dentaria excesiva.**

**Fig. 16.**

**Piezas permanentes normales en posición por técnicas de reimplante y sutura de colgajos.**

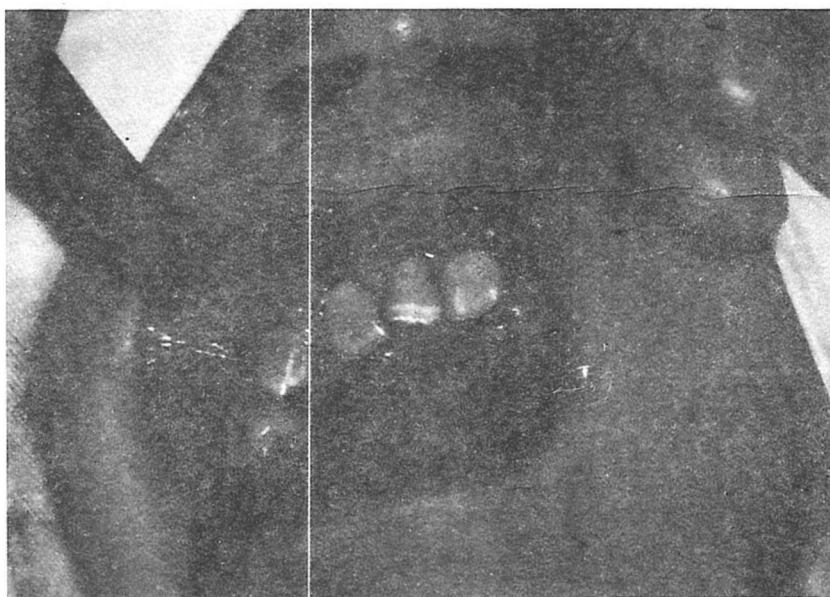
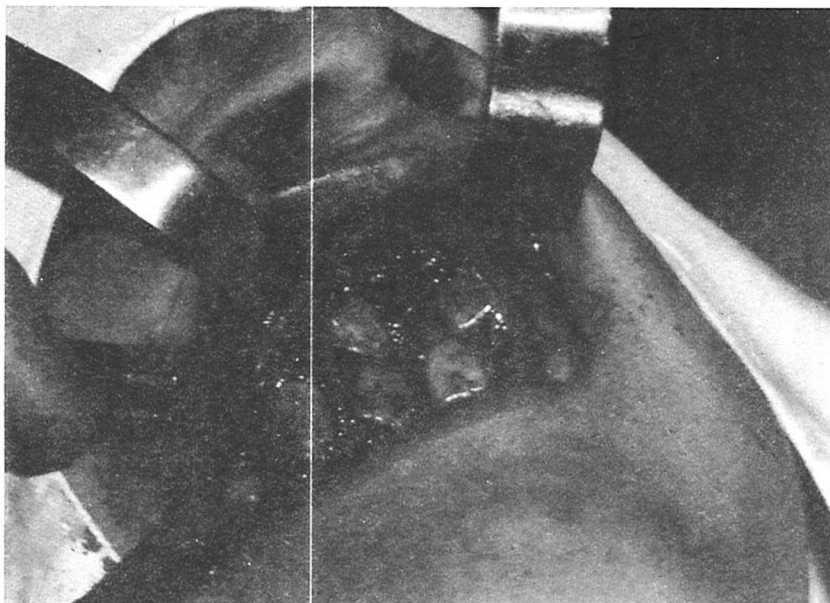
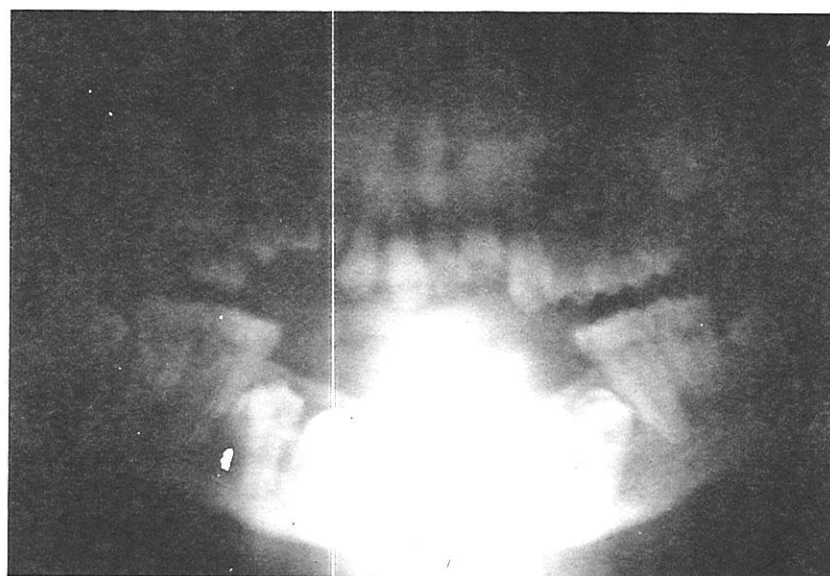
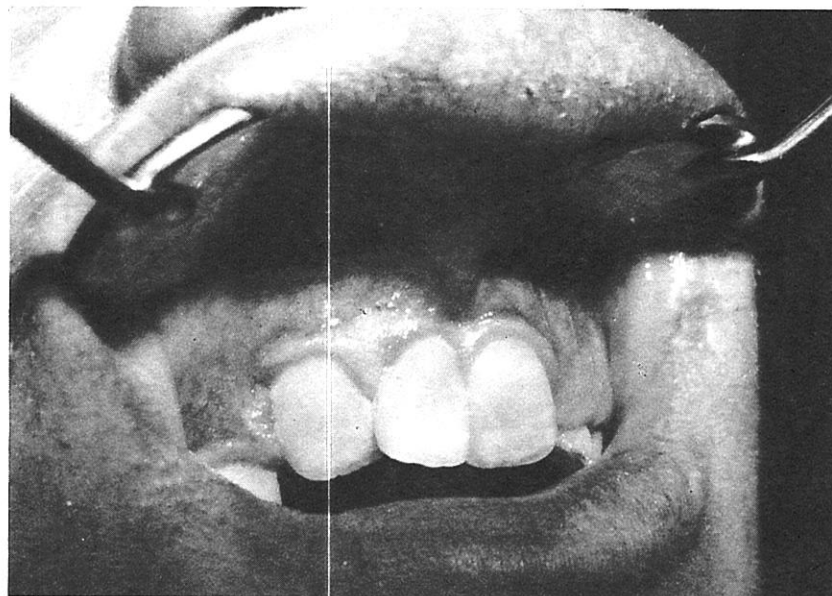


Fig. 17.

Aspecto clínico del resultado post-operatorio.

Fig. 18.

Ortopantomografía de control pos-op. en que aprecia el resultado comparando con la original fig. 12.



**Fig. 19**

Hueso de gran densidad y líneas cruzadas de calcificación.

**Fig. 20**

Corte histológico radicular en que se ve poco cemento primario y ausencia de cemento celular. A mayor aumento. De arriba a abajo: periodonto escaso cemento y dentina.

