

T1105

MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL DE QUERUBISMO REPORTE DE CASO CLÍNICO

ALVAREZ. A*, CASTAÑEDA. N*, ESTEBAN. M*, MARLES. P*, ROMERO. S*, ROSAS. A*, SANTA. S*.
DUARTE. G**
SÁNCHEZ. F***

RESUMEN

El querubismo es una rara osteopatía de transmisión hereditaria que afecta los maxilares, dando lugar a múltiples osteolisis donde el hueso perdido es remplazado por tejido fibroso, provocado por una alteración autosómica dominante. Siendo una patología poco frecuente, su incidencia es mayor en hombres (100%) que en mujeres (50-70%), manifestándose a temprana edad produciendo alteraciones a nivel intraoral como agenesias, desarrollo precoz, expoliación prematura, desorden en el patrón y secuencia de erupción, problemas de oclusión, del desarrollo del lenguaje y un aspecto facial que se asemeja al de los Ángeles querubines del arte romano. Después de un periodo rápido de expansión ósea la enfermedad suele ser autolimitante y regresiva, su intervención quirúrgica debe basarse en la necesidad de mejorar la función, prevenir la debilidad de hueso y satisfacer consideraciones estéticas. Este estudio se basará en el reporte de un caso clínico tratado en la clínica del Colegio Odontológico Colombiano, ilustrando esta patología y analizando las conductas y alternativas terapéuticas usadas. De esta manera dar a conocer al odontólogo general el manejo integral de esta patología.

Palabras claves: Agenesia, Osteolisis, Querubismo.

ABSTRACT

The Cherubism is an strange osteopathy of hereditary transmission that affects the maxillary bones, creating multiple osteolisis where the lost bone is replaced by a fibrous tissue, provoked by a dominant autosomic alteration. Being a less frequent pathology, its incidence is bigger in men (100%) than in women (50-70%), revealing in short ages producing intraoral alterations like impotencies, precocious development, premature stimulating, disorder in the pattern and eruption sequence, occlusion problems from language development and a facial aspect that is like querubin Angels from Roman art. After a bone quick expansion period the disease is used to be autolimitant and regressive, its surgical intervention must be based in the necessity of improving the function, preventing the bone weakness and satisfying the aesthetic considerations. This research will be based on a report of a clinic case treated in the clinic of the Colegio Odontológico Colombiano, illustrating this pathology, the behaviour and therapeutic alternatives used and by the way showing to the general dentist the complete management in the case of having a pathology of this type.

Key words: Agenesia, Osteolisis, Cherubism

*Estudiantes X semestre C.O.C.

**Asesor Científico OD Cirujano Maxilofacial

***Asesor Metodológico OD Especialista en Docencia Universitaria

INTRODUCCIÓN

Actualmente, el comportamiento y manejo del querubismo continúa siendo objeto de gran interés y controversia para los odontólogos. Debido a que el querubismo es poco común, existen escasos estudios que analicen y comparen la eficiencia del manejo integral de esta patología, por esta razón es necesario plantear el siguiente interrogante: ¿cuáles son las manifestaciones en cavidad oral del querubismo y su manejo odontológico?

Debido a que el querubismo es una patología que presenta pocos casos reportados en la odontología, creó gran expectativa, puesto que el odontólogo general no posee los conocimientos suficientes para dar un diagnóstico definitivo y un plan de tratamiento adecuado.

En este estudio se analizarán las diferentes manifestaciones en cavidad oral del querubismo en donde se detallara la etiología, sus características clínicas, histológicas, radiográficas, sus diagnósticos diferenciales y de este manera profundizar en el manejo terapéutico y quirúrgico de esta patología.

Fue descrita por Jones en 1933, basado en tres hermanos cuyo rostro redondeado y asimétrico le sugería el aspecto de ángeles querubines del arte romano (1) (2) (3).

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), el querubismo pertenece a un grupo de lesiones de hueso, neoplasias que afectan solo los maxilares (4).

Esta patología es de carácter autosómico dominante (5) (6), aunque puede no presentar antecedentes familiares (7) (8). Predomina más en hombres que en mujeres, además se le atribuye como posible causa la alteración del mesénquima durante el desarrollo embrionario de los huesos maxilares como resultado de menor oxigenación, secundaria a fibrosis (9) (10).

Las mutaciones que causa la enfermedad parece afectar una proteína que regula el transporte de minerales de fosfato inorgánico, afectando los mecanismos de señalización de las células del hueso, osteocitos y osteoclastos; los cuales

funcionan anormalmente; la proteína activa los osteoblastos que forman el hueso, estos osteoblastos atípicos rellenas la cavidades donde el hueso se ha degradado y continua creciendo como una masa de tejido fibroso causando la expresión facial típica del querubismo (11).

Su diagnóstico se basa en la evidencia clínica y la interpretación radiográfica. Se caracteriza por un crecimiento duro, indoloro y asimétrico de la parte posterior de la mandíbula; la afección suele ser bilateral, la inspección del rostro es completamente asimétrica. El crecimiento puede variar desde una simple tumoración posterior poco detectable de un maxilar, hasta una notable expansión anterior y sobre todo posterior de ambos maxilares. La lesión se inicia a temprana edad estabilizándose a los 8 años y en la pubertad se reactiva, en el tercio inferior se encuentra expansión en ramas y ángulos mandibulares, hay tumefacciones faciales en maxilar inferior, piso de orbita, pared del seno maxilar y regiones de la tuberosidad del maxilar superior (12) (13) (14).

A nivel intraoral se observa alteraciones dentarias como: Agenesias, con ausencia de formación de al menos uno de los segundos molares y todos los terceros molares (15) (16), dientes retenidos, ectopias, transposiciones, rotaciones, y apiñamiento de las piezas en ambas arcada lo cual da lugar a severas maloclusiones; alteraciones en los patrones y cronología de erupción, interferencias en la masticación y desarrollo del lenguaje (17) (18) (19).

Radiográficamente presenta expansión de rama y cuerpo mandibular, zonas radiolúcidas bien definidas multiloculares, expansión y adelgazamiento de las corticales, alteración en el desarrollo de la dentición observándose desplazamientos en dientes erupcionados y no erupcionados los cuales dan una apariencia de estar flotando en espacios similares a quistes (20) (21).

Histológicamente los hallazgos tisulares varían en las diferentes etapas de la enfermedad; la primera etapa esta constituida por células multinucleadas, en la segunda etapa los tejidos son idénticos a los

de un tumor benigno de células gigantes (22) (23), cuando las lesiones maduran el componente es reemplazado por tejido fibroso celular en el cual aparecen espículas de hueso entre tejido al azar. Estabilizada la lesión el hueso que predomina se convierte en láminas y se reorienta (24) (25).

Se han descrito diferentes fases evolutivas de esta entidad: Fase I afecta las dos ramas mandibulares, Fase II ramas mandibulares y la tuberosidad del maxilar, Fase III afección completa de maxilar y mandíbula excepto apófisis coronoides y cóndilo, Fase IV afección masiva del maxilar y mandíbula, obliteración del seno maxilar e invasión de la órbita descrito en pocos casos (26) (27).

El diagnóstico diferencial de una tumoración maxilar bilateral debe incluir el hiperparatiroidismo, la hiperostosis cortical infantil, los queratoquistes odontogénicos múltiples y los quistes multiloculares; si la lesión es unilateral y se presenta en niños, debe pensarse en una displasia fibrosa, en un granuloma central de células gigantes, en una histiocitosis, en un ameloblastoma y en tumores odontogénicos (28) (29).

El pronóstico es relativamente bueno cuando la enfermedad se limita a un solo maxilar, en especial el inferior, ya que la enfermedad suele ser autolimitante y regresiva. Las lesiones del maxilar actúan de manera más agresiva y en ocasiones plantean grandes riesgos anatómicos, la intervención quirúrgica debe basarse en la necesidad de mejorar la función, prevenir la debilidad del hueso y mejorar consideraciones estéticas; cuando es necesario se puede practicar raspado conservador de la lesión y recontornear el hueso. Si este tipo de intervenciones se realiza antes que el paciente tenga su total desarrollo del sistema óseo, se presentan recidivas de la lesión (30) (31).

Es por esto que el objetivo era reportar un caso clínico que permita identificar los aspectos más relevantes del querubismo, identificando los antecedentes, describiendo las manifestaciones en la cavidad oral.

MATERIALES Y MÉTODOS

El tipo de estudio fue una revisión bibliográfica ilustrada con un caso clínico, cuyo objeto de estudio fue del querubismo. Como unidades temáticas se plantearon género, edad, características clínicas, radiográficas, diagnósticos diferenciales y modalidades de tratamiento.

Para efectos de estudio se investigó en tres libros, artículos científicos y direcciones de Internet. Se utilizaron los siguientes instrumentos: 1. Matriz bibliográfica, 2. Historia clínica, 3. Interconsulta con especialistas,

RESULTADOS

Paciente de género femenino, 7 años de edad, quien llega a consulta en compañía de la mamá, reportando sensibilidad dentaria y deformidad en la cara como motivo de consulta. Se le interroga para conocer los antecedentes familiares al igual que la historia médica personal, refiere no presentar ningún antecedente familiar de importancia. A la historia médica personal presenta astigmatismo mixto alto controlado.

Al examen extraoral se observa asimetría facial por disminución del tercio superior de la cara, asimetría facial bilateral por agrandamiento de mandíbula y maxilar que no compromete glóbulos oculares. (Figura N.1)



Figura No 1 Fotografía de frente

A la palpación es dura, asintomático; Su perfil es convexo (Figura No 2).



Figura N.2. Fotografía de perfil

Al examen clínico intraoral se observa la línea media dentaria inferior desviada a la derecha 2 mm, dentición mixta, mordida en tijera posterior derecha clase II división I, sobremordida horizontal aumentada y sobremordida vertical ausente por mordida abierta anterior, inserción baja de frenillo superior y compresión maxilar superior y inferior. (Figura No 3)



Figura No 3. Fotografía intraoral de frente

Igualmente presenta apiñamientos en los dientes 31-41, 11-52; malposiciones dentarias del 31, 41, 11, 21; anomalías de estructura como hipoplasias e hipocalcificaciones en el 11(v), 21(v), 31(v), 41(v), 73(vm); anomalías de forma del 31, 41. (Figura N.4 y 5).

Funcionalmente presenta succión de labio inferior ocasional, deglución disfuncional con empuje lingual anterior por prognatismo del maxilar superior y retrognatismo de la

mandíbula y como hábito postural de mantener la lengua en el paladar de tipo ojival.



Figura No 4. Foto maxilar superior



Figura No 5. Foto intraoral maxilar inferior.

Radiográficamente se observa múltiples áreas radiolúcidas multiloculares a nivel de ambos maxilares de forma generalizada, agenesia de los dientes 17, 27, 35 y 47, patrón, secuencia y cronología de erupción alteradas, dientes 26, 36, 46, 22 y 32 retenidos, alteración en el desarrollo del diente 36 y 46, a nivel del 41 y 31 se encuentra una zona radiolúcida que rodea el 100% de la raíz, reabsorción externa de los dientes 53, 52, 63, 74, 84 y 85. (figura No 6)



Figura No 6. Radiografía panorámica

Cefalométricamente se encontró una clase II esquelética, prognatismo maxilar, retrognatismo mandibular, biproquelia, ángulo nasolabial cerrado, retromentonismo y surco mentolabial ausente. (Figura No 7).

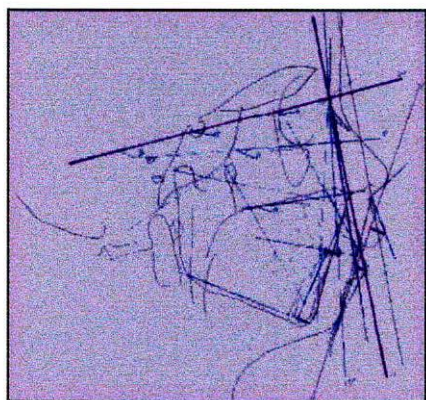


Figura No 7. Estudio Cefalométrico

DIAGNÓSTICO

Generales: 1. Astigmatismo mixto, 2. Querubismo. Craneomandibulares: 1. Disgnacia vertical, mordida abierta anterior; 2. Disgnacia transversal, mordida en tijera posterior; 3. Comprensión maxilar y mandibular; 4. Querubismo. Sistema bucal: 1. Paladar ojival. Sistema periodontal: 1. Periodontitis crónica relacionada a anomalías genéticas. Sistema dentario: 1. Riesgo moderado de caries por mala higiene oral; 2. Hipoplasias e hipocalcificaciones del 11, 21, 31, 41 y 73; 3. Diastemas 11-21; 4. Apiñamientos 31-41, 11-52; 5. Retención dentaria del 26, 36, 46, 22, 32; 6. Agenesias del 17, 27, 37, 47.

Luego de la evaluación clínica y radiográfica se confirma el diagnóstico Querubismo.

TRATAMIENTO

El tratamiento inmediato va dirigido principalmente a solucionar los problemas dentales tales como hipocalcificaciones e hipoplasias para lo cual se realizó restauraciones en resina en el 11(V), 21(V), 31(V), 41(V), 73(VM); como tratamiento preventivo se realizó sellantes 16(O), 54(O), 64(O), 65(O) y 74(O) acompañado de motivación, adaptación, control y enseñanza de cepillado con el fin de mejorar la higiene oral de la paciente.

De igual manera se realizó interconsulta con cirugía y ortopedia, se determinó que el tratamiento inmediato sería realizar ortopedia para corregir la compresión maxilar y oclusión del paciente usando aparatología como: el Bionator, el cual establece una coordinación lingual y elimina todas las condiciones deformantes y limitativas del crecimiento, Bite jumping para la clase II produciendo propulsión de la mandíbula, pistas indirectas con tornillo de expansión superior e inferior más rejilla o perla deglutora, este aparato es para el crecimiento transversal de los maxilares y ayudar a llevar la mandíbula un poco más hacia delante. Cualquier tratamiento de ortopedia que se realice debe ir acompañada de terapia miofuncional (fonoaudióloga y terapia del lenguaje).

Por factores económicos la paciente solo se realizó el tratamiento odontológico dental.

Como tratamiento a largo plazo dependiendo de la evolución y manifestación futura de la patología se puede pensar en cirugía correctiva cuando la paciente cumpla la mayoría de edad.

Al año se realizó un nuevo análisis radiográfico y clínico para lo cual se solicitó una radiografía panorámica y fotografías extra e intraorales con el fin de determinar los posibles cambios que presentó durante determinado tiempo (Figura 8).



Figura 8. Fotografía control de frente

Clínicamente se determinó que la asimetría facial persiste sin presentar cambios importantes, en las fotografías de perfil concluimos que el maxilar inferior ha aumentado su desarrollo ocasionando que el perfil sea menos convexo y que el retrognatismo mandibular sea menos notable (Figura N° 9).



Figura 9. Foto control de perfil

A nivel intraoral podemos observar que los dientes 11 y 21 están completamente erupcionados y el diastema ha disminuido, que hubo pérdida del 53, 62, 63 y erupción del 12, 22, 34, 33, 32; ausencias dentarias del 13 y 23; los dientes 31 y 41 conservan su forma atípica y se encuentran totalmente erupcionados y en malposición. (Figura N° 10 y 11)



Figura 10. Foto control frente



Figura 11. Foto control mordida izquierda

Radiográficamente a nivel de trabeculado óseo observamos que las zonas radiolúcidas multiloculares bien definidas persisten, pero su tamaño no ha presentado cambios notorios. A nivel dental podemos observar que la agenesia de los dientes 17, 27, 37, 47 continua; también encontramos cambios evolutivos en cuanto a los estadios de nolla y a los patrones de erupción, en donde observamos que el diente 43 y 44 están dirigidos en sentido mesial y el diente 45 en dirección distal; continua la forma atípica de los dientes 36. (Figura 12)

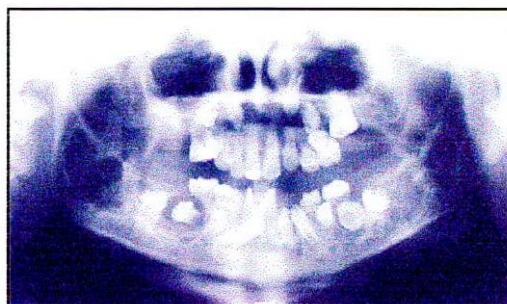


Figura 12. Radiografía control panorámica.

CONCLUSIONES

El querubismo es una enfermedad en la que un área de tejido óseo es reemplazado por tejido fibroso en crecimiento, causando la expresión típica del querubín. Su etiología es autosómica dominante predominando en hombres en un 100% y un 50-70% en mujeres (23) (24).

Su diagnóstico tiene evidencia clínica y radiográfica, esta lesión inicia a temprana edad, se estabiliza los 8 años y reactiva en la pubertad, asintomático (32) Al examen intraoral se manifiesta con ausencia de dientes, alteración en la cronología de erupción, en la oclusión, interferencias en la masticación y en el desarrollo el lenguaje. (33) (34).

Al examen radiográfico presenta expansión de rama y cuerpo mandibular, zonas radiolúcidas bien definidas multiloculares, destrucción ósea donde hay expansión de destrucción de las corticales, ocasionando alteraciones en el desarrollo de la dentición, observándose desplazamiento en dientes erupcionados y no erupcionando dando apariencia de estar flotando en espacios similares a quistes (35) (36).

El diagnóstico diferencial de una tumoración maxilar bilateral debe incluir el hiperparatiroidismo, la hiperostosis cortical infantil, los queratoquistes odontogénicos múltiples y los quistes multiloculares; si la lesión es unilateral y se presenta en niños, debe pensarse en una displasia fibrosa, en un granuloma central de células gigantes, en una histiocitosis, en un ameloblastoma y en tumores odontogénicos. (37).

El pronóstico es relativamente bueno cuando la enfermedad se limita a un solo maxilar en especial el inferior, ya que suele ser autolimitante y regresiva es por eso que la intervención quirúrgica debe basarse en la función y prevenir la debilidad del hueso, considerando la estética, cuando es necesario se puede practicar raspado conservador de la lesión y recontornear el hueso, las cuales se deben realizar cuando el paciente complete su total desarrollo del sistema óseo, de lo contrario se puede presentar recidivas de la lesión (38) (39).

RECOMENDACIONES

Realizar nuevos estudios acerca del diagnóstico diferencial, etiología y manejo patológico con aspecto de querubismo, y así establecer terapéuticas adecuadas en cada caso ya que es importante tener claro que no todos los pacientes presentan las mismas manifestaciones y por lo tanto el tratamiento debe ser dirigido de manera personalizada, apoyado en trabajos de equipos multidisciplinarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. KOURY Mike, vascular transformation in cherubism. Oral surg oral med oral pathol 1993; 76: 20-7.
2. JONES WA, Familial multilocular cystic disease of the jaws. Am J cancer 1933; 17: 946-950.
3. REGGEZI Joseph, Patología bucal. MC Graw Hill, editorial interamericana, 3 edición, 2000, Págs. 421-432
4. HITOMI Gonjiro, "Cherubism: Diagnostic imaging and review of the literature in Japan". Oral surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1996; Vol. 81: pags. 623-628).
5. ANDERSON DE, Cherubism hereditary fibrous dysplasia of the jaws I genetic considerations, oral surg oral med oral pathol 1962; 15: 5-16.
6. CABALLERO H. Rafael, " Querubismo: un estudio de tres generaciones", Oper Dent Endod, Vol 1, N. 1, 1997,
7. WOWERN Nina, Cherubism: A36 years long term follow-up of 2 generations in different families an review of the literature. Oral surg oral med oral pathol oral radiol endod 2000; 90: 765-72.
8. MARTINS Ana Rosa, Radiographical aspects of cherubism: Case report. Revista brasileira de odontologia (RBO), Rio de Janeiro, 1999; mayo-junio vol 56 – 3: 164.
9. KAUGARS George, cherubism: diagnosis, treatment and comparison with central giant

cell granulomas and giant cell tumors. Oral surg oral med oral pathol 1992; 73: 369-74.

10. VALDENIZE Tiziani, "The gene for cherubism maps to chromosome 4p16", Am J. Hum. Genet. Vol. 65, Pags. 158-166, 1999.

11. Cherubism; Scientist Find Genetic Clue To Childhood Bone Disorder", Genomics & Genetics Weekly; Atlanta; Jul 20, 2001.

12. CABALLERO H. Rafael, " Querubismo: un estudio de tres generaciones", Oper Dent Endod, Vol 1, N. 1, 1997,

13. VALDENIZE Tiziani, "The gene for cherubism maps to chromosome 4p16", Am J. Hum. Genet. Vol. 65, Págs. 158-166, 1999.

14. REGGEZI Joseph, Patología bucal. MC Graw Hill, editorial interamericana, 3 edición, 2000, Págs. 421-432

15. KOURY Mike, vascular transformation in cherubism. Oral surg oral med oral pathol 1993; 76: 20-7.

16. JAGU R Patel, Cherubism: report of three cases. Journal of dentistry for children. July-august 1987: 289-290.

17. LYNCH, Medicina bucal de Burket, 9 edición, Mc Graw Hill, 1996, Págs.153 – 154

18. LANNON Declan, "Cherubism and its charlatans", British Journal of Plastic Surgery, Vol. 54, N.8, 2001, pags. 708 – 711.

19. CABALLERO H. Rafael, " Querubismo: un estudio de tres generaciones", Oper Dent Endod, Vol 1, N. 1, 1997,

20. HITOMI Gonjiro, "Cherubism: Diagnostic imaging and review of the literature in Japan". Oral surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1996; Vol. 81: pags. 623-628).

21. CABALLERO H. Rafael, " Querubismo: un estudio de tres generaciones", Oper Dent Endod, Vol 1, N. 1, 1997,

22. CABALLERO H. Rafael, " Querubismo: un estudio de tres generaciones", Oper Dent Endod, Vol 1, N. 1, 1997,

23. LANNON Declan, "Cherubism and its charlatans", British Journal of Plastic Surgery, Vol. 54, N.8, 2001, pags. 708 – 711.

24. HITOMI Gonjiro, "Cherubism: Diagnostic imaging and review of the literature in Japan". Oral surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1996; Vol. 81: pags. 623-628).

25. LYNCH, Medicina bucal de Burket, 9 edición, Mc Graw Hill, 1996, pags.153 – 154

26. VAILLANT, " Chérubisme : á propós de 3 cas" , Rev Stomatol hir Maxillofac, pags. 266 – 272. 1988

27. CABALLERO H. Rafael, " Querubismo: un estudio de tres generaciones", Oper Dent Endod, Vol 1, N. 1, 1997,

28. REGGEZI Joseph, Patología bucal. MC Graw Hill, editorial interamericana, 3 edición, 2000, Págs. 421-432

29. ZEGARELLI EV, Diagnóstico en patología oral. Salvat editores, Segunda edición, Barcelona, 1982. pp. 322 – 323.

30. FAIRCLOTH, " Cherubism involving a mother and daughter: case reports and review of the literature", J Oral Maxillofac Surg. Vol. 49, N. 5, 1991, pags. 535 – 542.

31. LANNON Declan, "Cherubism and its charlatans", British Journal of Plastic Surgery, Vol. 54, N.8, 2001, pags. 708 – 711.

32. LANNON Declan, "Cherubism and its charlatans", British Journal of Plastic Surgery, Vol. 54, N.8, 2001, pags. 708 – 711.

33. LYNCH, Medicina bucal de Burket, 9 edición, Mc Graw Hill, 1996, Págs.153 – 154

34. LANNON Declan, "Cherubism and its charlatans", British Journal of Plastic Surgery, Vol. 54, N.8, 2001, pags. 708 – 711.

35. HITOMI Gonjiro, "Cherubism: Diagnostic imaging and review of the literature in Japan". Oral surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1996; Vol. 81: pags. 623-628).

36. CABALLERO H. Rafael, " Querubismo: un estudio de tres generaciones", Oper Dent Endod, Vol 1, N. 1, 1997,

37. VALDENIZE Tiziani, "The gene for cherubism maps to chromosome 4p16", Am J. Hum. Genet. Vol. 65, Págs. 158-166, 1999.

38. FAIRCLOTH, " Cherubism involving a mother and daughter: case reports and review of the literature", J Oral Maxillofac Surg. Vol. 49, N. 5, 1991, pags. 535 – 542.

39. LANNON Declan, "Cherubism and its charlatans", British Journal of Plastic Surgery, Vol. 54, N.8, 2001, pags. 708 – 711.

e-mail

marcelaesteban@latinmail.com

Anamiodont_yahoo.es

santicamarce@hotmail.com

Sandramilena_romeroarias@hotmail.com