

MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL DE QUERUBISMO.

REPORTE DE CASO CLÍNICO.

ANA MILENA ALVAREZ ACUÑA

NANCY ANDREA CASTAÑEDA CARDOZO

CHERIL MARCELA ESTEBAN MANCERA

LADY PAOLA MARLES AVILA

SANDRA MILENA ROMERO ARIAS

OMAR ALEXANDER ROSAS MOLINA

SONIA MARCELA SANTA TIBADUIZA

COLEGIO ODONTOLÓGICO COLOMBIANO

BOGOTÁ D.C. 2003

MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL DE QUERUBISMO.
REPORTE DE CASO CLÍNICO

ANA MILENA ALVAREZ ACUÑA
NANCY ANDREA CASTAÑEDA CARDOZO
CHERIL MARCELA ESTEBAN MANCERA
LADY PAOLA MARLES AVILA
SANDRA MILENA ROMERO ARIAS
OMAR ALEXANDER ROSAS MOLINA
SONIA MARCELA SANTA TIBADUIZA

Asesor Científico
GERMAN DUARTE ANAYA
Odontólogo, Especialista en Cirugía Maxilofacial

Asesor Metodológico
FREDDY A. SANCHEZ MENDOZA
Odontólogo, Especialista en Docencia Universitaria

COLEGIO ODONTOLÓGICO COLOMBIANO
BOGOTÁ D.C. 2003.

MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL DE QUERUBISMO.
REPORTE DE CASO CLÍNICO.

ANA MILENA ALVAREZ ACUÑA
NANCY ANDREA CASTAÑEDA CARDOZO
CHERIL MARCELA ESTEBAN MANCERA
LADY PAOLA MARLES AVILA
SANDRA MILENA ROMERO ARIAS
OMAR ALEXANDER ROSAS MOLINA
SONIA MARCELA SANTA TIBADUIZA

Trabajo presentado como requisito parcial para optar el título de
Odontólogo General

Asesor Científico
GERMAN DUARTE ANAYA
Odontólogo, Especialista en Cirugía Maxilofacial

Asesor Metodológico
FREDDY A. SANCHEZ MENDOZA
Odontólogo, Especialista en Docencia Universitaria

COLEGIO ODONTOLÓGICO COLOMBIANO
BOGOTÁ D.C. 2003

El trabajo de grado MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL DE QUERUBISMO. REPORTE DE CASO CLÍNICO. Elaborado por Ana Milena Alvarez Acuña, Nancy Andrea Castañeda Cardozo, Cheril Marcela Esteban Mancera, Lady Paola Marles Avila, Sandra Milena Romero Arias, Omar Alexander Rosas Molina, Sonia Marcela Santa Tibaduiza; Ha sido aprobado como requisito parcial para optar el título de Odontólogo General.

Director del Departamento de
Investigación y Salud Pública.

Asesor Científico

Asesor Metodológico

BOGOTÁ D.C.

2003

AGRADECIMIENTOS

Los impases están presentes en muchos momentos de la vida, pero como personas que somos debemos aprender a sobrellevarlos y aprender de ellos; por que esto nos ayuda a crecer y a ser un poco más fuertes cada día. Nosotros como estudiantes tenemos el deber de agradecer a todas aquellas personas que nos brindaron su colaboración para que este trabajo fuese realizado satisfactoriamente siendo ellos una pieza fundamental para el desarrollo de esta investigación.

El apoyo, el tiempo, la ayuda y las criticas son buenas más cuando es en pro de nuestro propio bienestar y superación tanto individual como grupal, por tal motivo ofrecemos los más sinceros agradecimientos al Doctor Germán Duarte, y al Doctor Freddy A. Sánchez por su dedicación, confianza e interés como también a su orientación y colaboración para así poder realizar de la mejor forma un trabajo bien fundamentado que nos dará la oportunidad de adquirir un título y adquirir más conocimientos para la vida profesional.

DEDICATORIA

Cuando se ha alcanzado una de las metas que nos trazamos en la vida, a pesar de los inconvenientes que se nos presentaron, nos damos cuenta que toda esa entrega a nuestro sueño, todos esos días de lágrimas y risas, de rabia y de alegría valieron la pena. Es inevitable sentir en el corazón una gran emoción y un profundo agradecimiento con Dios por que a pesar de todo nunca nos dejó desfallecer.

Este triunfo no es solo de nosotros, también es de todas aquellas personas que nos apoyaron incondicionalmente, que nos brindaron su confianza, su amor, su comprensión y una palabra de ánimo cuando la necesitamos, que nos indicaron el camino de la entrega y la lucha para lograr nuestras metas.

De corazón dedicamos y queremos compartir con todos ustedes este gran triunfo en nuestras vidas.

Gracias a Dios por bendecirnos con un día nuevo siempre y a nuestros padres
Por su apoyo y sus sacrificios que esperamos hoy se vean
recompensados.

TABLA DE CONTENIDO

Glosario

Introducción	12
1. Contexto de Investigación	13
1.1. Planteamiento del Problema	13
1.2. Justificación	14
1.3 Propósito	14
1.4. Marco Teórico	14
1.4.1. Antecedentes	14
1.4.2. Definición	15
1.4.3. Etiología y patógena	15
1.4.4. Características clínicas	17
1.4.5. Histología	19
1.4.6. Radiología	19
1.4.7. Diagnostico	20
1.4.8. Diagnostico diferencial	21
1.4.9. Tratamiento y Pronóstico	23
1.5. Objetivos	23
1.5.1. Objetivo General	23

1.5.2. Objetivos Específicos	24
2. Método	25
2.1. Tipo de Estudio	25
2.2. Objeto de Estudio	25
2.3. Población	25
2.4. Instrumentos para la recolección de datos	25
2.5. Procedimiento de la información	26
3. Resultados	27
3.1. Descripción del paciente	27
3.1.1. Anamnesis	27
3.1.2. Antecedentes de salud	27
3.2. Examen clínico	28
3.3. Análisis Radiográfico	31
3.4. Análisis de modelos	32
3.5. Estudio Cefalométrico	34
3.6. Diagnósticos	36
3.7. Plan de tratamiento	36
4. Recomendaciones	41
Conclusiones	
Bibliografía	

GLOSARIO

AGENESIA: Ausencia de una pieza dental.

AMELOGENESIS: Formación del esmalte dental a partir de los ameloblastos.

AMINOÁCIDO: Cualquiera de una clase de compuesto químico que contiene el grupo amino NH_2 y el grupo carboxilo.

ANODONCIA: Falta de dientes.

AVULSIÓN: Es cuando el diente se sale totalmente del alveolo.

CEFALOMETRÍA: Método que mide las dimensiones de la cabeza ya sea vía directa o radiográfica.

DENTINOGENESIS: Formación de dentina.

ESTROMA: Es el tejido que forma la sustancia fundamental el armazón o la matriz de órganos y estructuras; se utiliza para diferenciar del tejido que constituye el elemento funcional o parénquima.

EXFOLIACIÓN: Pérdida o caída de un diente.

FENOTIPO: Expresión observable de la constitución física, bioquímica y fisiológica de un individuo determinada por los factores hereditarios (genotipo) e influencias ambientales.

FIBROBLASTO: Célula del tejido conjuntivo que forma y mantiene los componentes fibrosos del organismo.

FIBROSIS: Es la formación de tejido fibroso.

FRENILLO: Pliegue de tegumento o mucosa que restringe, detiene o limita los movimientos de un órgano o una parte.

GEN: Unidad de material genético o auto reproducido localizado en una posición definida en el cromosoma.

GRANULOMA: masa o nódulo de tipo tumoral de tejido de granulación debido a una reacción inflamatoria, a una infección o a una invasión de un cuerpo extraño no viviente.

HIPOCALCIFICACIÓN: Calcificación insuficiente del esmalte.

LOCUS: Posición de un gen en un cromosoma.

MESÉNQUIMA: Red de tejido conectivo de origen mesodérmico y en menor grado ectodérmico que forma el tejido conjuntivo, los vasos sanguíneos y los vasos linfáticos.

METAPLASIA: Cambio reversible en el cual un tipo de célula adulta, epitelial o mesenquimática es reemplazada por otro tipo de célula adulta.

OSTEOLÍISIS: Disolución del hueso.

OSTEOPATÍA: Cualquier enfermedad del hueso.

PATOGENIA: Desarrollo de estados de enfermedad especialmente en los mecanismos bioquímicos y fisiológicos por los cuales progresa la enfermedad.

QUERUBISMO: Enfermedad familiar caracterizada por mejillas y maxilares muy "llenos" con la típica cara "angelical, mofletuda y carnosa" características de un querubín asociada con una línea blanca de la esclerótica por debajo del iris, hinchazón de la región submandibular, rebordes alveolares amplios, paladar

estrecho en forma de "V" , caída prematura de los dientes temporales, dentición permanente defectuosa, ausencia de muchas piezas dentarias, desplazamiento y falta de erupción de algunos dientes.

QUISTE: Bolsa o saco sin abertura o salida, tapizado por epitelio, especialmente es una bolsa anormal que contiene gas, líquido o material semisólido, formado en una cavidad natural o en la sustancia de un órgano.

SÍNDROME: Conjunto de síntomas que se presentan al mismo tiempo.

SOMÁTICO: Relativo al cuerpo o caracterizado por el.

TRABÉCULA: Es una banda o tabique fibroso que une a una cápsula al interior de un órgano.

INTRODUCCIÓN

Este trabajo tiene por objeto dar a conocer que el odontólogo es un profesional de la salud preparado con amplios conocimientos para poder prevenir, diagnosticar y tratar enfermedades bucales y maxilofaciales. Habitualmente los odontólogos están asociados con la caries y el dolor que esta produce sobre los dientes y otras partes de la cara.

Muchas veces hay alteraciones y enfermedades que se manifiestan en boca y en estructuras maxilofaciales que pueden ser de origen congénito ó adquirido, como es el caso del querubismo, enfermedad que afecta a individuos de temprana edad ocasionando alteraciones óseas las cuales son reemplazadas por tejido fibroso, de igual manera presenta variaciones dentales como anomalías de forma, número, estructura, cronología y patrón de erupción.

El objetivo de este estudio es dar a conocer una patología poco frecuente mediante la revisión bibliográfica y reporte de un caso clínico que permita identificar los antecedentes, etiología, características clínicas, diagnósticos diferenciales y sus posibles tratamientos y de esta forma demostrar que el odontólogo en verdad debe ser considerado como un profesional integral en la salud.

1. CONTEXTO DE LA INVESTIGACIÓN

1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El querubismo es una enfermedad que afecta individuos de temprana edad ocasionando en el ámbito oral alteraciones óseas que afectan los huesos maxilares; el hueso es reemplazado por tejido fibroso, de igual manera presenta alteraciones dentales como macrodoncias y microdoncias, anomalías de estructura como amelogenesis, dentinogenesis y/o hipocalcificaciones; desordenes de número como falsas anodoncias, agenesias y alteraciones en el patrón y cronología de erupción. (Jagu, 1987. Mike, 1993. Anderson, 1994. Valdenize, 1999.).

Debido a que es una patología poco frecuente y no hay suficientes casos reportados sobre el seguimiento y tratamiento odontológico de estos pacientes, es necesario plantear el siguiente interrogante: ¿Cuales son las manifestaciones en cavidad oral del I Querubismo y su manejo odontológico?

1.2 JUSTIFICACIÓN

El siguiente trabajo de investigación se realiza para describir las manifestaciones en cavidad oral del Querubismo ya que brindara ayuda diagnostica y terapéutica en la futura práctica profesional.

1.3 PROPÓSITO

A través de esta investigación se tiene como objetivo informar a los profesionales de la salud oral cuales son las manifestaciones en cavidad oral del querubismo.

1.4 MARCO TEÓRICO

1.4.1 ANTECEDENTES

El querubismo, fue descrito por Jones en 1933, quien basado en 3 hermanos con ensanchamiento notable de sus mandíbulas y mejillas con mirada dirigida hacia arriba, cuyo rostro redondeado y simétrico característico le sugería el aspecto de ángeles querubines del arte romano. (Jones, 1933. Jagu, 1987. Koury, 1993. Mike, 1993. Regezzi, 2000. Stiller, 2000.).

El querubismo aparece en casos solitarios o en muchos miembros de la familia; a menudo en generaciones múltiples. Según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud el querubismo pertenece a un grupo de lesiones de hueso, neoplasias que afectan solo las mandíbulas. (Hitomi, 1996).

1.4.2 DEFINICIÓN

El querubismo es una rara osteopatía de transmisión hereditaria que afecta a los maxilares, dando lugar a múltiples osteolisis ocasionadas por la sustitución de tejido óseo normal en una masa fibroconectiva, es decir; que el hueso perdido es reemplazado por tejido conectivo fibroso. Clínicamente origina un agrandamiento de los maxilares y las mejillas esto a su vez ocasiona que los globos oculares se dirijan hacia arriba por la presión de crecimiento del maxilar superior. (Jagu, 1987. Caballero, 1998. Mohammad, 1998).

1.4.3 ETIOLOGÍA Y PATÓGENA

El querubismo es una enfermedad autosómica dominante es decir; que es una alteración de las células somáticas que se expresa en el fenotipo de la persona. (Anderson, 1962.) Esto ocurre por transformación cromosómica más no sexual. En cuanto a la parte genética la enfermedad se ha encontrado asociada al locus 4p16, y el gen del receptor 3 del factor de crecimiento fibroblástico (FGFR3), que participa en diversas alteraciones esqueléticas, es un buen candidato. Sin embargo, recientemente, Ueki y cols. han logrado localizar con mayor precisión el locus del querubismo, y han detectado mutaciones puntuales que provocan sustitución de aminoácidos en el gen SH3BP2 en 12 familias, todas estas mutaciones afectan el exon 9 del gen. (Suzuky, 1992. Mongion, 1999. Valdenize, 1999. Reyes, 2002).



Fuente; <http- www.yahoo.com>

A continuación se presenta un cuadro con los estadios de evolución del querubismo.

FASES	AFECCIONES
FASE I	Afección de las dos ramas mandibulares
FASE II	Afección de las dos ramas mandibulares y la tuberosidad del maxilar.
FA SE III	Afección completa del maxilar y de la mandíbula, excepto apófisis coronoides y condilos.
FASE IV	Afección masiva del maxilar y de la mandíbula, obliteración del seno maxilar e invasión de las órbitas, hipotético estadio del que solo se ha descrito un par de casos.

(Vaillant, 1997. Caballero, 1998).

Esta enfermedad predomina más en hombres con un 100% y un 50 a 70% en las mujeres. (Regezzi, 2000).

Como posible causa también se ha sugerido la alteración del mesénquima durante el desarrollo embrionario de los huesos mandibulares como resultado de menor oxigenación secundaria a fibrosis perivascular. (Regezzi, 2000).

Estudios han demostrado que hay algo malo en la manera como ciertas células del hueso reciben la información de otras células, es decir, las células que normalmente construyen o disminuyen el hueso "se vuelven locas". Las mutaciones que causan la enfermedad parece afectar una proteína que regula el transporte de minerales de fosfato inorgánico a los huesos; esta mutación que lleva al querubismo afecta los mecanismos de señalización de las células del hueso, osteocitos y osteoclastos los cuales funcionan normalmente. La proteína mutante puede activar osteoclastos que degradan el hueso sano y áreas donde este ya está degradado; la proteína puede activar también a osteoblastos que normalmente construyen el hueso, estos osteoblastos atípicos rellenan las cavidades donde el hueso se ha degradado, y continúan creciendo como una masa de tejido fibroso causando la expresión facial del querubismo. (Genomics y genetics weekly, 2001).

1.4.4 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Las lesiones se inician a temprana edad, encontrándose normal el tercio superior del rostro. En el tercio medio se presenta desplazamiento de los globos oculares dando una apariencia de querubín de aspecto angelical. Hay tumefacciones faciales indoloras en el maxilar inferior, el piso de la órbita, la pared del seno maxilar y regiones de la tuberosidad del maxilar superior. En el tercio inferior encontramos expansiones que crecen lentamente en las ramas y ángulos mandibulares. (Mike, 1993. Caballero, 1997. Valdenize, 1999. Regezzi, 2000)

A nivel intraoral se puede apreciar la ausencia de dientes posteriores a causa de las masas en expansión, el desarrollo precoz y la exfoliación prematura de los dientes anteriores. Hay alteraciones en los patrones y secuencias de erupción dentaria. También podemos observar que hay alteraciones en la oclusión e interferencias en la masticación y el desarrollo del lenguaje, otra característica es la destrucción de las papilas dentales. (. Jagu, 1987. Mike, 1993. Lynch, 1996.. Caballero 1997. Lannon, 2001).

A los 8 años la lesión se estabiliza y en la pubertad se reactiva. (Mitchell, 1978).



Fuente; [http- www.yahoo.com](http://www.yahoo.com)

A continuación se presenta un cuadro con los estadios de evolución del querubismo.

FASES	AFECCIONES
FASE I	Afección de las dos ramas mandibulares
FASE II	Afección de las dos ramas mandibulares y la tuberosidad del maxilar.
FA SE III	Afección completa del maxilar y de la mandíbula, excepto apófisis coronoides y condilos.
FASE IV	Afección masiva del maxilar y de la mandíbula, obliteración del seno maxilar e invasión de las órbitas, hipotético estadio del que solo se ha descrito un par de casos.

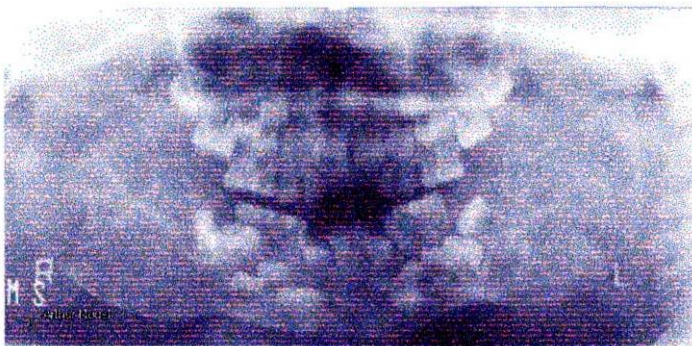
(Vaillant, 1997. Caballero, 1998).

1.4.5 HISTOLOGÍA

La lesión multilocular, esta compuesta de fibroblastos unidos por un estroma muy vascularizado, las escasas células multinucleadas se presentan en agrupaciones y suele existir un manguito eosinofílico perivascular. Existe tejido conectivo fibroso alveolar largo o tejido hipercelular que contiene tejido óseo malformado y células gigantes multinucleadas con tumefacción colágena. Los hallazgos tisulares varían ampliamente en las diferentes etapas de la enfermedad; en las primeras etapas están constituidas totalmente por células multinucleadas, en la segunda etapa del querubismo los tejidos son idénticos a los de un tumor benigno de células gigantes. (Caballero, 1997. Lannon, 2001).

Cuando las lesiones aisladas maduran el componente de células gigantes es reemplazado por tejido fibroso celular en el cual aparecen espículas de hueso entre tejido orientado al azar. Después de que la lesión se estabiliza el hueso que predomina, se convierte en láminas y se reorienta. (Lynch, 1996. Hitomi, 1996).

1.4.6 RADIOLOGÍA



Radiográficamente se observa expansión de ramas y cuerpo mandibular, con zonas radiolucidas bien definidas multiloculares. Las áreas afectadas dan un aspecto de vidrio esmerilado; y las radiografías muestran usualmente una destrucción ósea mayor que la clínicamente aparente, donde hay expansión y adelgazamiento de las corticales. Las lesiones centrales destructivas alteran profundamente el desarrollo de la dentición, observándose desplazamiento de dientes erupcionados y no erupcionados los cuales muestran una apariencia de estar flotando en espacios similares a quistes. La destrucción de las cavidades alveolares desalojan los dientes de su anclaje produciendo radiográficamente "el síndrome de dientes flotantes". (. Jagu, 1987. Faircloth, 1991. Mike, 1993. Hitomi, 1996. Caballero, 1997. Regezzi, 2000).

Durante el periodo de crecimiento activo y expansión de las lesiones, la radiografía muestra espacios quísticos multiloculares irregulares en el hueso, separados por delgados tabiques con adelgazamiento y expansión de la cortical que en algunos casos puede perforarse y destruirse. La imagen radiográfica es muy similar a algunas formas de tumor de células gigantes. Las agenesias en las áreas afectadas son un factor casi constante. (Jagu, 1987. Caballero, 1997. Timosca, 2000. Lannon, 2001).

1.4.7 DIAGNOSTICO

Las múltiples lesiones en las ramas mandibulares, el aspecto de querubín, el grupo de edad afectado y la afección familiar las alteraciones dentales como

macrodoncias y microdoncias; anomalías de estructura como amelogenesis dentinogenesis y/o hipocalcificaciones desordenes de número como falsas anodoncias, agenesias y alteraciones en el patrón y cronología de erupción, nos indican un diagnostico correcto. Las radiografías, la incidencia múltiple de lesiones quísticas y la edad temprana deben pensar inmediatamente en querubismo. (Jagu, 1987, Mike, 1993. Lynch, 1996).

1.4.8 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

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.

La displasia fibrosa se acompaña de las características trabéculas óseas de aspecto metaplásico sin borde osteoblástico, compuestas de hueso no laminar. (Reyes, 2002) Es un tumor benigno poco común que se puede presentar de dos formas, monostotica siendo esta la más común; casi siempre se origina durante la adolescencia y permanece estable una vez que concluye el crecimiento del hueso. Los huesos afectados más comúnmente son: costillas, fémur, tibia huesos de la mandíbula y cráneo, en la mayoría de los casos es asintomático. La displasia

fibrosa poliostotica aparece en una edad un poco más temprana que la forma monostotica pero puede continuar hasta la edad adulta. La afección craneofacial es común causando deformidad facial significativa; también común en pelvis, fémur y cintura. (Kumar, 1999). El tumor pardo del hiperparatiroidismo presenta un mayor número de células gigantes, además de las alteraciones endócrinas paratiroides. El granuloma reparativo de células gigantes puede ser histológicamente indistinguible del querubismo, por lo que es necesario recurrir a los aspectos clínicos y radiológicos de crecimiento bilateral simétrico mandibular para distinguir entre las dos entidades. (Lannon, 2001. Reyes, 2002). Esta patología tiende a dañar las mandíbulas por delante de los dientes molares y en ocasiones se extiende a la línea media, raras veces atacan la parte posterior de la mandíbula incluyendo rama y condilo; genera expansión o tumefacción dolorosa donde las placas corticales se adelgazan. (Kumar, 1999).



Granuloma central de células gigantes



Displasia Fibrosa

1.4.9 TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

El pronóstico es relativamente bueno, en particular cuando la enfermedad se limita a una mandíbula sobretodo la inferior. Después de un periodo rápido de expansión ósea la enfermedad suele ser autolimitante y regresiva. La evidencia radiográfica de la enfermedad tiende a persistir. Las lesiones del maxilar actúan de una manera más agresiva y en ocasiones plantean graves riesgos anatómicos. Aunque en general se acepta que en la pubertad se inicia la regresión espontánea, con resolución bastante buena a la edad de 30 años, no se ha comprobado resolución espontánea con seguimiento a largo plazo. La intervención quirúrgica debe basarse en la necesidad de mejorar la función, prevenir la debilidad del hueso y satisfacer 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 de que el paciente tenga su total desarrollo del sistema óseo se presenta recidivas de la lesión. (Faircloth, 1991. Hitomi, 1996. Lannon, 2001.)

1.5 OBJETIVOS

1.5.1 OBJETIVO GENERAL

Reportar un caso clínico que permita identificar los aspectos más importantes del querubismo.

1.5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir las manifestaciones en cavidad oral del querubismo.

Identificar los antecedentes de la enfermedad.

Determinar la etiología de dicha patología.

2. MÉTODO

2.1. TIPO DE ESTUDIO

Reporte de Caso clínico.

2.2. OBJETO DE ESTUDIO

Querubismo.

2.3 POBLACIÓN OBJETO

Paciente de 7 años de edad de género femenino a quien se le diagnosticó del querubismo.

2.4. INSTRUMENTOS PARA LA RECOLECCIÓN DE DATOS

Para este estudio se realizó una revisión bibliográfica distribuida en fuentes primarias como los datos hallados en la historia clínica de la paciente; y fuentes secundarias que fueron: libros, artículos, publicaciones, artículos de casos clínicos y revisión de literatura sacados de diferentes bibliotecas de la ciudad, al igual que publicaciones de Internet y diagnósticos dados por especialistas.

2.5 PROCEDIMIENTO DE LA INFORMACIÓN

Paciente que acude a la clínica del Colegio Odontológico Colombiano por recomendación, cuyo motivo de consulta es: revisión por agrandamiento facial y sensibilidad dentaria.

Se diligenció historia clínica. Al examen clínico oral se observó agrandamiento facial en ambos maxilares, a nivel intraoral presenta desarmonías oclusales e hipoplasias las cuales posiblemente sean la causa de la sensibilidad.

El tratamiento odontológico consistió en restauraciones, enseñanza de cepillado y control de higiene oral; se realizó interconsulta con cirugía y patología donde fue valorada y en base a sus radiografías y características clínicas diagnosticaron la patología como querubismo.

Se llevó a cabo el estudio cefalométrico de acuerdo a los modelos y fotografías, determinando alteraciones esqueléticas y funcionales y así plantear los tratamientos inmediatos.

Al mismo tiempo nos documentamos con libros, artículos y casos reportados en la literatura lo cual nos llevó a confirmar el diagnóstico del querubismo.

El paciente estuvo en observación, al año se tomaron nuevas radiografías y fotografías para determinar los posibles cambios y evoluciones que presentó la patología, concluyendo que está en un estado latente, es decir, que no ha evolucionado, en cambio a nivel dentario el patrón y cronología de erupción presentan cambios.

3. RESULTADOS

3.1 DESCRIPCIÓN DEL PACIENTE

Paciente de género femenino de 7 años de edad quien llega a la consulta en compañía de la mamá, esta reporta sensibilidad dentaría en el momento del cepillado.

Se observa una paciente de estatura normal para su edad, de contextura delgada, sin ningún tipo de impedimento físico aparente. Cuyo comportamiento es tímido y de sobreprotección; se puede apreciar que es una paciente de estrato socioeconómico bajo.

3.1.2 ANAMNESIS

Paciente de 7 años de edad que cursa 4 primaria.

3.1.3 ANTECEDENTES DE SALUD

La paciente no reporta ningún antecedente prenatal, ni neonatal. En los antecedentes postnatales el sistema neurológico, hematológico, respiratorio, cardiaco y endocrino se encuentran sanos y evaluando los órganos de los sentidos, presenta astigmatismo mixto alto. Entre otros antecedentes se encuentra que presentó varicela a los 3 años de edad.

No reporta ningún antecedente familiar ni médico (alérgicos, inmunológicos, tóxicos, quirúrgicos, traumáticos, endocrinos, cardiovasculares).

Dentro de los antecedentes odontológicos se reportó que hubo trauma dentoalveolar donde causó avulsión de 2 dientes temporales a los 3 años de edad.

Al desarrollo psicomotor la paciente se empezó a sentar a los 6 meses de edad, no gateo, caminó al año y se amarró los zapatos sola a los 6 años.

La paciente vive con el papá, la mamá y sus hermanos; es tímida , sobreprotegida, consentida y a veces extrovertida.

3.2 EXAMEN CLÍNICO



Fotografía de frente



Fotografía de perfil

En el examen físico facial se observa asimetría por disminución del tercio superior de la cara, agrandamiento bilateral de la cara a nivel de maxilar superior e inferior

y de la parte posterior de la mandíbula. A la palpación es dura y asintomático; su perfil es convejo.

Al examen intraoral se observa la línea media dentaria inferior desviada a la derecha 2 mm, dentición mixta presenta mordida en tijera posterior derecha y clase II división I Izquierda. La sobremordida horizontal es de 13 mm y no hay sobremordida vertical por presencia de mordida abierta anterior, inserción baja de frenillo superior, al examen se observa compresión maxilar superior e inferior.



Oclusión Derecha



Oclusión Izquierda



Oclusión de frente



Mordida abierta

En el examen funcional presenta una apertura de 40 mm, protrusión no aplicable, lateralidad izquierda de 7 mm y lateralidad derecha de 10 mm, Habito de succión de labio inferior, deglución disfuncional con empuje lingual anterior por protrusión del maxilar y retrusión de la mandíbula.

En el examen dentario presenta apiñamientos del diente (31-41), (11-52), mal posiciones dentarias del 31,41,11,21, anomalías de estructura como hipoplasias e hipocalcificaciones en los dientes 11, 21, 31, 41 y 73 en las caras vestibulares; anomalías de forma de los dientes 31 y 41; ausencias dentarias de los dientes 12, 22, 26, 32, 36 y 46.



Maxilar Superior



Maxilar Inferior

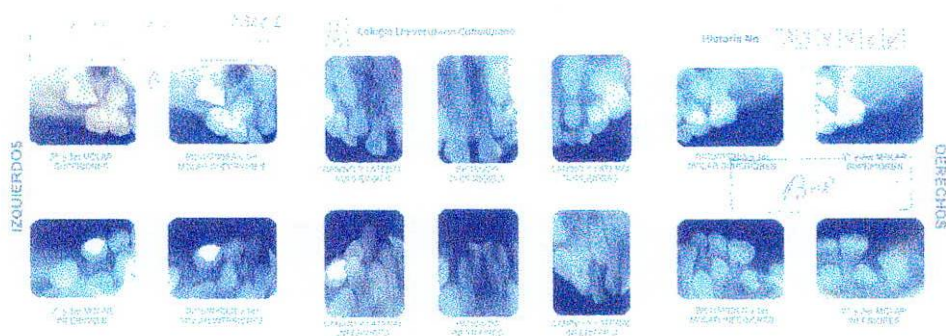
3.6. Análisis Radiográfico

Radiografía Panorámica



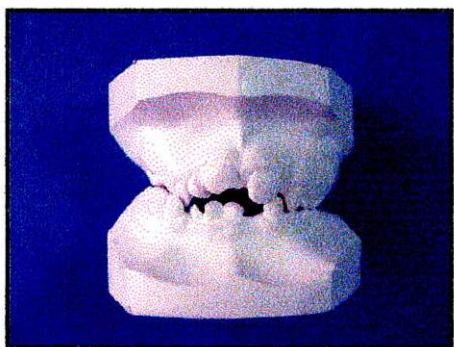
Se observan grandes zonas radiolúcidas multiloculares en ambos maxilares, senos maxilares sanos. Se observa agenesia de los dientes: 17, 27,35,47; aparentemente forma atípica del 36, a nivel del 31 y 41 se observa zona radiolúcida que rodea el 100% de la raíz, también se observa el patrón, secuencia y cronología de erupción alterados; los dientes 26,36,46,22 y 32 se encuentran retenidos y hay una aparente alteración en el desarrollo coronal del diente 36 y 46.

. Radiografía periapical:



Se observa que los dientes 53,52,63,74,85 y 84 presentan reabsorción externa, Además los dientes 64 y 65 presenta reabsorción radicular; los dientes 31 y 41 tienen pérdida de soporte óseo del 100%.

3.4. Análisis de modelos de estudio



Oclusión anterior



Modelo superior e inferior



Oclusión derecha



Oclusión izquierda

Tipo de dentición: Mixta

Línea media : No coincide, desviación inferior derecha 2 mm

Forma de arco: Superior ovalado, inferior cuadrado

Análisis antero posterior

Clasificación molar (Angle): No aplicable ya que presenta mordida en tijera a nivel de los seis

Clasificación canina: Clase II derecha, clase III izquierda

Análisis transversal

Bogue

55 – 65 Normal 30 mm

Paciente 33 mm

Mordida borde a borde: No presenta

Mordida cruzada posterior: No presenta

Mordida en tijera: A nivel de los dientes posteriores

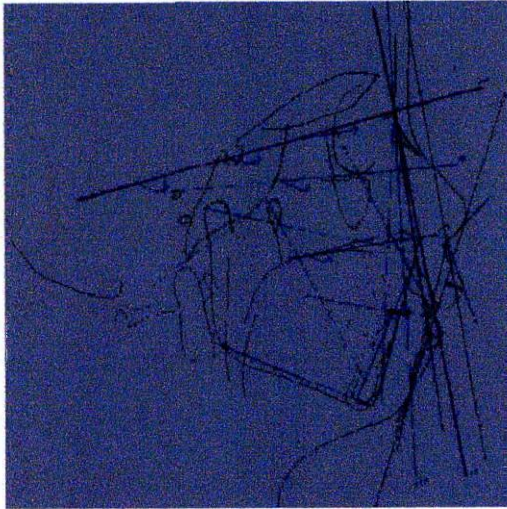
Macrognatismo: No presenta

Micrognatismo: No presenta

Análisis vertical

Mordida abierta anterior

3.5. Estudios Cefalométricos:



Estudio Cefalométrico



Radiografía de Perfil

Diagnostico esquelético

Clase II esquelética (ANB 7%)

Prognatismo Maxilar (SNA 87%)

Retrognatismo Maxilar Inferior (SNB 74%)

Incisivo subplano SN (L / SN 107° aumentado)

Incisivo subplano palatino (L / PP. 113° Aumentado)

Incisivo Inferior plano mandibular (L / MP 96° Aumentado)

Incisivo inferior plano NA (L / NA mm = 1mm Disminuido)

Incisivo superior plano NA (L / NA° = 22° Normal)

Incisivo inferior plano NB (L / NB mm = 2mm Normal)

Incisivo superior plano NB (L / NBmm = 25° Normal)

Angulo interincisivo (L / L = 122° Normal)

Medida del plano NB con el punto pogonion (Pg- NB = -2mm disminuido)

Plano SN con plano palatino (SN- PP = 6° Normal)

Plano SN con plano oclusal (SN- OP = 23° Aumentado)

Plano SN con plano mandibular (SN- MP = 31° Normal)

Plano palatino con plano mandibular (PP- MP = 26° Normal)

Plano AN con plano pogonion a N (A-N/ Pg-N = 30° Aumentado)

Espina nasal a mentón (ENA- Me = 63° mm Normal)

Punto condileo al punto A (Co- A = 84°mm Normal)

Punto condileo a Nation (Co- Gn = 94mm Normal)

Distancia A a N (A-N = +5 Aumentado)

Distancia pogonion a nation (Pg- N = -11 Disminuido)

Distancia punto B a pogonion (B-Pg = 0 Disminuido)

Distancia del plano AB sobre el plano oclusal (Witts = +6 Normal)

Francfort al plano mandibular (Fp-Mp = 29° Disminuido)

Distancia glabella subnasal y pogonion (Gl-Sn-Pg = 27° Aumentado)

Surco mentolabial (SML= 4mm Normal)

ANSL = 105° Anormal)

Labio superior (Ls = 7mm Aumentado)

Labio inferior (Li = 4mm Aumentado)

Crecimiento en sentido vertical u horizontal (Cto = 90° Normal)

Biproquelia

Angulo Nasolabial Cerrado

Surco Mentolabial ausente

Diagnostico facial

Retromentonismo

Retrognatismo Mandibular

Prognatismo Maxilar

Biproquelia

3.6 DIAGNÓSTICOS

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(v), 21(v), 31(v), 41(v) y 73(vm); 3. Apiñamientos 31-41, 11-52; 4. Retención dentaria del 26, 36, 46, 22, 32; 6. Agenesias del 17, 27, 35, 47.

3.7. Plan de 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.

La paciente fue sometida a controles semestrales, 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.



Fotografía 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.



Fotografía de perfil

A nivel intraoral podemos observar que los dientes 11 y 21 están completamente erupcionados , 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.



Oclusión de frente



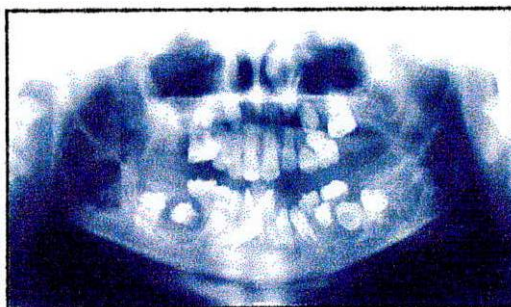
Oclusión izquierda



Oclusión derecha

Radiográficamente a nivel de trabeculado óseo observamos que las zonas radiolucidas 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, 35, 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.



Radiografía control panorámica.

4. 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.

CONCLUSIONES

Las características clínicas que la paciente presenta son las más representativas de la patología por ello el diagnóstico confirmatorio es querubismo.

Debido a que en la literatura se reportan antecedentes familiares como una característica de la patología en nuestro estudio no se encuentra disposición hereditaria.

En el estudio se comprobó que la patología puede llegar a comprometer el sistema dentario produciendo alteraciones en función y estética.

El tratamiento indicado para el paciente es cirugía cuya intervención se debe realizar cuando complete su desarrollo óseo. Como tratamiento inmediato se puede realizar ortopedia para disminuir la compresión de los maxilares, buscando mejorar las alteraciones dentales presentes.

BIBLIOGRAFÍA

ANDERSON DE, cherubism- Hereditary Fibrous dysplasia of the jaws I. Genetic considerations. Oral surg, Oral med, Oral pathol, 15: 5-16. 1965.

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

CARDONA F, BAGAN Jv, LLORIA E, JIMÉNEZ Y, MILIAN M. Dysplasia fibrosa de los maxilares. Presentación de siete casos clínicos. Medicina Oral. 176-83. 1998.

E, Mike, Koury, P John, Stella, DDS, and N, Biuce, Epker, DDS, PHD. Transformación vascular en querubismo. Oral Surgery. Medicina Oral. Patología Oral. Dallas. Julio 1993. Surg. 41: 119-120. 1983.

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

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).

JAGU R. Patel, Journal of Dentistry for children, Jul - august 1987.

JONES WA familial multilocular cystic disease of the jaws, Am J cancer. 17: 946-950. 1933.

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

KOURY MIKE E. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1993; 76: 20-27.

MANGION, j ET al. Am. J. Hum.genet. 65(1): 151-157 Julio 1999

Mc CLENDON J L., Anderson. Cherubism - hereditary fibrous dysplasia of the jaws 1994.

MOHAMMAD hosein Kalantar Mutamedi, DDS. J oral Maxillofac Surg 56: 1336-1342. 1998

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

SUZUKY, GRIFFITHS, MILLER, LEWONTIN. Introducción al Análisis Genetico. Interamericana Mac Graw Hill. 1 edición.1992.

STILLER MICHAEL, American journal of medical genetics 95:325-331. 2000

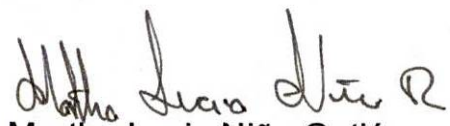
TIMOSCA Georghe, "Agressive form of cherubism: report of a case", J Oral Maxillofac Surg. Vol. 58, N. 3, 2000, Pags. 336 – 344.

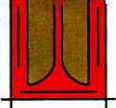
VAILLANT, " Chérubisme: á propós de 3 cas", Rev Stomatol hir Maxillofac, pags. 266 – 272.

TIZZIANI V, Am j hum genet 65(1): 158-166, 1999.

AUTORIZACIÓN

Yo Martha Lucia Niño Rodríguez identificada con la cedula número 35501967-84 autorizo que el caso clínico de mi hija Jeasbleydi Camargo Niño sea presentado en el trabajo de tesis (QUERUBISMO CASO CLÍNICO); donde se me informo la utilización de ayudas diagnosticas como: radiografías, fotografías y modelos. Y la manera como serán expuestas.


Martha Lucia Niño Gutiérrez
CC # 35501967-84



Ciudad: Bogotá Fecha: Marzo 6/02.

Paciente: Isabelleidy Camargo (7) H.C. _____ Tel. _____

R/ Impresión clínica (Diagnóstica).

① **Facial:** Perfil Convexo, retrognatismo mandibular, retromentonismo, biproquelia. Ángulo nasolabial cerrado, surco mentolabial ausente.

② **Esquelético:** Compresión maxilar y mandibular. Clase II
Tercio superior facial aumentado
Paladar igual.

③ **Dental:** Mordida en tijera posterior, derecha.
Clase II $\div$ 1 $\uparrow$
Ausente 55 - 22 - 26 - 32 - 36 - 46.
Distema 11 - 21 (Inserción baja de frenillo)
Rotación de incisivos inferiores.

④ **Funcionalmente:** Succión labial inferior.

ESTUDIANTE

Nombre: _____ Código: _____ Tel.: _____ Semestre: _____

DOCENTE

Nombre: Alexandra Velásquez S Firma: Alexandra Velásquez S.
Odontóloga C.O.C.
Ortodoncista y Ortodentista Maxilar
Reg. 52089168

Reg.: _____ CUC - CI - 01

Bogotá D.C., Marzo 15 de 2002.

PACIENTE: JAESBLEIDY CAMARGO NIÑO.

EDAD: 7 años.

HISTORIA CLINICA No. 338804

LA paciente fué valorada por Patología y Cirugía Oral.

A la valoración clínica la paciente presenta asimetría facial bilateral con agrandamiento de mandíbula y maxilares. No presenta compromiso de globos oculares.

Al examen clínico intraoral presenta agrandamientos asimétricos a nivel de maxilares con un over jet aumentado, con presencia de interposición lingual. Presencia de apiñamiento de dientes inferiores anteriores. A nivel dental hay presencia de amelogénesis y dentinogénesis imperfecta..

Radiográficamente presenta múltiples áreas radiolúcidas de aspecto multilocular a nivel de ambos maxilares de forma generalizada, con presencia de dentición mixta.

La impresión diagnóstica es una lesión consistente con: QUERUBISMO.

Lysian Y. Alarín
Dra. MYRIAM E. ALARIN E.
JEFE UNIDAD DE DIAGNOSTICO
Unidad de DIAGNOSTICO

Consultorio Radiologico -ALVARO DELGADO MORALES-
Doctores ALVARO Y GABRIEL CASTRO DELGADO
-Odontologos Radiologos-

CARRERA 10 No. 97-23 - TELEFONOS: 2563209 6107147 - BOGOTA, D.E.

FECHA: 03/06/02

CEDULA : 19940417

NOMBRE: camargo Jasbleidy

EDAD: 7

DOCTOR: Marcela Esteban

Nomenclatura Utilizada Sistema Digo Dos

Zonas radiolucidas multiloculares bilaterales con compromiso de los dos maxilares, dientes retenidos y alteraciones en la erupcion dental. Se recomienda considerar en el diagnostico diferencial la displasia poliostorica o una lesion multiquistica.

11: en Erupcion raiz en formacion.

26: Retenido

36-46: Retenidos . alternacion en el desarrollo de las coronas.

35: alteracion en el desarrollo. Aparente displacia de la dentina.

75: Obturacion. Resorcion alveolar.

31-41: Resorcion alveolar periapical.

45: Mal posicion para su erupcion, saco pericoronario amplio.

Se recomienda hacer tomografia computarizada con reconstruccion en 3D y 2D.

Cordialmente

