

Detección del síndrome de Disostosis Cleidocraneal ligado al diagnóstico ortodóntico: reporte de un caso.

Prado-Villarreal Rebeca,* Medina-Ayala Elizabeth,*
Orozco-Partida Juan Antonio.**

Resumen

La disostosis cleidocraneal es un raro síndrome autosómico dominante que afecta al tercio medio facial principalmente, asociado a afecciones dentales entre las cuales se presentan los odontomas y/o dientes supernumerarios. El propósito de éste artículo es presentar los principales signos que nos pueden llevar a su correcto diagnóstico. Se relata el caso clínico de un paciente que acude a la clínica para su atención dental y se describe como se llegó a la detección de este síndrome.

Palabras Clave: Disostosis cleidocraneal, diagnóstico, ortodoncia.

Abstract

Cleidocranial Dysostosis is a rare autosomal dominant syndrome affecting the midface mainly, associated with dental diseases among which are odontoma and supernumerary teeth. The purpose of this article is to present the main signs that can lead us to the correct diagnosis. It relates the clinical case of a patient who comes to the clinic for your dental care and describes how he came to the detection of this syndrome.

Key words: Cleidocranial Dysostosis diagnostics, orthodontics.

* Residentes del 3er semestre de la Especialidad de Ortodoncia de la Universidad de Guadalajara.

** Profesor adscrito del posgrado de ortodoncia de la Universidad de Guadalajara

Correspondencia: Juan Antonio Orozco Partida. e-mail: ortojaop@hotmail.com

Recibido: Julio 2013 Aceptado: Agosto 2013

Introducción

La displasia cleidocraneal (también conocida como disostosis cleidocraneal, DC) es una displasia esquelética autosómica dominante,¹ caracterizada por alteraciones en el crecimiento de los huesos de la bóveda craneal, clavículas, maxilar superior, y los huesos nasales y lagrimales.²

Su rasgo patognomónico es la ausencia de al menos una clavícula de manera parcial o total,³ permitiendo al individuo afectado aproximar ambos hombros hacia la línea media. Por lo general presentan baja estatura, alteraciones faciales como hipertelorismo, exoftalmos, patrón braquifacial, hipoplasia en la parte media de la cara, entre otros; puede también observarse paladar alto y/o hendido.⁴

En 1765 se reportó el primer caso con defecto clavicular,⁵ siendo hasta 1897 que Marie y Sainton acuñaron el término de disostosis cleidocraneal.⁶

Las características dentales que presenta son: permanencia de la dentición decidua, presencia

de múltiples dientes supernumerarios, exfoliación tardía de dentición temporal, alteraciones del tejido de los dientes, quistes dentigeros y la no erupción de la dentición permanente.^{2,4}

La relación esquelética que presenta tiende a ser de Clase III por hipoplasia maxilar acompañada de una antero-rotación mandibular,³ puede presentar prognatismo mandibular, hipoplasia de clavículas, cráneo braquiocefálico, cierre retardado de fontanelas, escoliosis, maloclusión de clase II, osteoporosis, aplasia de clavículas y ensanchamiento calvario del cráneo.⁴

Aunque su etiología no es clara,² está asociada a una mutación en el cromosoma 6p21, afectando a la proteína RUNX2 que actúa como factor transcripcional en la diferenciación de células dentales y osteoblastos así como la formación de dientes y huesos.¹ Su prevalencia es 1:1000000, con penetrancia completa y expresividad clínica variable que refleja su grado de polimorfismo fenotípico, sin embargo, no es

diagnosticado con frecuencia debido a la falta de complicaciones medicas comparado con otras displasias esqueléticas.

Las anomalías dentales comienzan en la adolescencia tardía con la progresiva afección de la dentición decidua, dejando al paciente edéntulo dándole una apariencia de mayor edad.

El propósito de cualquier tratamiento dental debe incluir la eliminación de estas alteraciones, proveer un mecanismo de masticación funcional mejorando el aspecto facial del paciente.

Reporte del caso

El paciente acude a la clínica de Ortodoncia de la Universidad de Guadalajara, remitido por el Posgrado de Endodoncia. Paciente masculino de 13 años 11 meses de edad, refiriendo la madre, como motivo de consulta que no ha mudado los dientes.

Durante la exploración física se observa estatura corta, hipermovilidad de hombros con capacidad de aproximarlos hacia la línea media; en la valoración extraoral (Figura 1), presenta características faciales que hacen sospechar de la presencia de algún síndrome asociado (puente nasal bajo, tercio medio hipoplásico, hipertelorismo); en la valoración intraoral (Figura 2) se observa la persistencia de la mayoría de los órganos dentarios deciduos, maloclusión clase III severa y mordida abierta) por lo que se remitió al servicio de genética del IMSS para su valoración, y se ordenó la realización de estudios ortodónticos completos, para su diagnóstico dentoalveolar.

En la radiografía panorámica se observó la presencia de múltiples odontomas de tipo compuesto situados de molar a molar tanto superior como inferiormente; y junto con la radiografía lateral se observa ausencia del tabique nasal, cierre tardío de fontanelas y suturas (Figura 3).

Se realizaron cefalometrías de Ricketts (tabla 1), Steiner, Sassouni, McNamara, Bjork Jarabak, Witts, Downs y Tweed, junto con análisis de modelos de Nance.

Los cual nos arrojó el siguiente diagnóstico: patrón de crecimiento braquicefálico severo, clase III esquelética combinada por crecimiento mandibular e hipoplasia maxilar, clase III molar, mordida cruzada anterior y posterior, retroinclinación del incisivo inferior, arcadas colapsadas, 13 supernumerarios incluidos, múltiples dientes permanentes retenidos, severa dilaceración de incisivos superiores.

El servicio de genética del IMSS expide una nota con el siguiente resumen clínico: "Se revisa radiografía con ausencia de clavículas, se confirma diagnóstico de disostosis cleidocraneal, y se le brinda asesoramiento genético a la familia".



Figura 1. Fotografías extraorales.



Figura 2. Fotografías intraorales

Discusión

La Disostosis Cleidocraneal es un síndrome cuyo diagnóstico y tratamiento requieren de un enfoque multidisciplinar, el ortodoncista está obligado a conocer los conceptos básicos de la anomalía para poder así llegar a la detección oportuna de dicho síndrome que se relaciona con alteraciones dentoesqueléticas, ya que en diversas ocasiones es el primer contacto del paciente con un profesional de la salud, ya que nuestra principal herramienta de diagnóstico es la valoración radiográfica.

En la literatura existe información relevante¹⁻⁸ acerca del tópico, tanto desde el punto de vista de diagnóstico y planificación del tratamiento, más sin embargo, es nuestro deber como profesionales de la salud, reportar aquellos casos que permitan una mejor casuística para el registro estadístico nacional adecuado, y aportar datos notables que ayuden a los demás profesionales a discernir esta condición.

Referencias bibliográficas

- 1) Pekiner F, Borahan M, Ulucan K. Cleidocranial Dysplasia: A case report with clinical, radiographic, and genetic findings. *Müsbed*. 2012; 2(2):84-8.
- 2) Becker A, Lustmann J, Shteyer A. Cleidocranial displasia: Part 1 General Principles of the orthodontic and surgical treatment modality. *Am J Orthod Dentofac Orthop*. 1997;11: 28-33.
- 3) Angle A, Rebellato J. Dental team management for a patient with cleidocranial dysostosis. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2005;128:110-7.
- 4) Farronato G, Maspero C, Farronato D, Gioventù S. Orthodontic treatment in a patient with cleidocranial dysostosis. *Angle Orthod*. 2009; 79:178-85.
- 5) Martin M. Sur un déplacement naturel de la clavicule. *J Med Chir Pharmacol*. 1765; 23:456.
- 6) Marie P, Sainton P. Observation d'Hydrocéphalie héréditaire (père et fils) parvice de développement du crâne et du cerveau. *Bull Soc Méd Hop Paris*. 1897;14: 706.
- 7) Mundios C. Cleidocranial displasia: Clinical and molecular genetics. *J Med Genet*. 1999; 36:177-82.
- 8) Cooper S, Flaitz C, Johnston D, Lee B, Hecht J. A Natural History of Cleidocranial Dysplasia. *Am J Med Genet*. 2001; 104(1):1-6.



Figura 3. Radiografías lateral y panorámica.

Tabla 1. Datos alterados de la cefalometría de Ricketts

	Norma	Desviación estándar	Paciente
Alt. Fac. Post.	62.5mm	4.93	69mm
Deflexión Craneal	29.6°	2	20°
Localización Po	-37mm	2.41	-55mm
Posición Rama	77.5°	2.9	66°
Altura Maxilar	58°	3	62°
Plano Palatal FH	1.3°	2.5	6°
Prof. Facial	90.3°	2	103°
Eje Facial	89.2°	2.9	76°
Plano Mandibular	24.2°	3	16°
Longitud del Cuerpo Mandibular	72.8mm	2	86mm
Arco Mandibular	32.8°	5	39°
Extrusión 1md	2.4mm		4mm