

Displasia Cleido Craneal (Síndrome de Yunis Varon).

Reporte de Caso.

Autor: Dr. Rahamathulla Khan M.D.S.
Jefe del Departamento
Departamento de Ortodoncia
Facultad Dental, Universidad de Al-Tahadi, Sirte.

Co-autor: Dr. Verdine Virginia Antony M.D.S.
Profesor, Departamento de Periodoncia
Facultad Dental, Universidad de Al-Tahadi, Sirte.

Traducido por: Dra. María Elena Campos L.

RESUMEN:

La displasia cleido craneal, es una displasia esquelética rara, que se caracteriza por una baja estatura, características faciales estrechas, hombros inclinados, causados por el defecto o ausencia de clavículas. Los síntomas mayores pueden incluir cierre prematuro del punto blando de la cabeza (coronal), cierre tardío del espacio entre los huesos del cráneo (fontanelas), huesos de la pelvis y el pubis estrechos y contornos anormales, deformación en el pecho (región torácica); erupción retardada de los dientes, seudo anodoncia, múltiples dientes supernumerarios impactados, un paladar con arcada alta, unión pélvica amplia, fracaso en las uniones de las articulaciones de la mandíbula y dedos irregulares en longitud, son características que pueden también estar presentes. La displasia cleido craneal es inherente a un rasgo genético autosómico dominante.

Este artículo presenta un reporte de caso de un paciente masculino de 17 años de edad, con las clásicas características de la displasia cleido craneal.

Palabras claves: Displasia cleido craneal, seudo anodoncia, múltiples dientes supernumerarios impactados, autosómico dominante.

INTRODUCCIÓN:

La displasia cleido craneal es una condición autosómica dominante, con displasia generalizada de los huesos y dientes. Esta alteración fue detectada en el cráneo del hombre de Neandertal [1]. La característica más obvia del defecto en la clavícula y cráneo incitaron a Marie y Sainton de utilizar el término Disostosis cleido craneal para esta condición [2].

La alteración es caracterizada por la prominencia frontal y parietal, braquicefalia, fontanela anterior abierta y generalmente con cierre tardío de las demás suturas; puede haber macrocefalia; asociado con esto hay desarrollo tardío o incompleto de los senos accesorios y células aéreas del mastoideo,

huesos del esfenoides pequeños, delgadez del calvario y huesos irregulares. Puede observarse los huesos faciales pequeños, hipoplasia de la cara media con el puente nasal bajo, paladar estrecho con arcada alta, hipertelerismo y sordera conductora [3]. La dentición primaria aparece tardía y frecuentemente incompleta, la dentición secundaria es similarmente tardada y frecuentemente mal alineada y algunos dientes malformados e hipoplásicos; los dientes supernumerarios son comunes, especialmente en el área premolar; puede asociarse con la hipoplasia del esmalte. Estatura proporcionalmente corta, puede también presentarse [4]. Las clavículas también pueden estar ausentes o severamente hipoplásicas, lo que lleva a una posición anormal baja de los hombros que puede estarlos posicionando hacia delante. El tórax es angosto con las costillas cortas y oblicuas y la manifestación más grave es la presencia ocasional de una escoliosis severa. Las anomalías de las manos pueden incluir una longitud asimétrica de los dedos; existen otras anomalías esqueléticas incluyendo retraso de la mineralización del hueso pélvico, sínfisis del pubis amplia, pelvis angosta y espondilolisis [2,3]. Aunque existe de poca a moderada estatura corta, la inteligencia es usualmente normal. Los problemas auditivos y dentales pueden ser anticipados. Las manifestaciones orales incluyen el pobre desarrollo de la pre-maxila, prognatismo mandibular relativo, pseudo anodoncia y múltiples dientes supernumerarios impactados [5].

REPORTE DEL CASO:

Un paciente masculino de 17 años de edad que se presentó al departamento de ortodoncia con la queja principal de los dientes apiñados, tanto en el maxilar como en la mandíbula. El paciente tenía estatura moderada, dedos deformados, una mala pronunciación y encogido de hombros. El examen intraoral reveló apiñamiento de los dientes en relación a las arcadas superior e inferior, un paladar con arcada alta, la cara mostraba un aumento en la distancia inter cantal. La vista del perfil reveló una prominencia del frontal, depresión del puente nasal y de los márgenes infraorbitarios. La radiografía panorámica reveló múltiples dientes sin erupcionar. La vista posteroanterior de la radiografía de pecho, reveló clavículas hipoplásicas. La radiografía céfalo métrica lateral, reveló hipoplasia maxilar, hipoplasia del margen del zigoma e infraorbital.



Fig. 1: Vista facial, mostrando el aumento de la distancia inter cantal, depresión del puente nasal y de los márgenes Infra-orbitales.



Fig. 2a, 2b, 2c: Vistas intraorales mostrados el apiñamiento en relación con las arcadas maxilar y mandibular.

La vista del seno para nasal, reveló, ausencia del seno maxilar, del zigoma y un aumento en el tamaño del seno etmoidal. Considerando todas las anomalías clínicas, orales, radiográficas y esqueléticas, se diagnosticó como un caso de Displasia Cleido Craneal con ausencia de clavículas.



Fig. 3: Radiografía panorámica, mostrando múltiples dientes sin erupcionar.



Fig. 4: Vista posteroanterior de la radiografía del pecho que revela la hipoplasia de las clavículas.

DISCUSIÓN:

Anormalidades del cráneo, dientes, maxilares y hombros, huesos largos con aristas y en ocasiones atrofiados caracterizan a la Displasia Cleido Craneal [1, 2,3].

Una característica común de los pacientes con Displasia Cleido Craneal es el retraso en la caída de los dientes deciduos y el fracaso en la erupción de los dientes permanentes, que resulta en una pseudo anodoncia o la presencia de múltiples dientes supernumerarios [3,4,5]. Pacientes con esta alteración,

necesitan una extensa terapia dental para poder mantener la eficacia de la masticación.

Las características orales, en nuestro caso reportado incluyen apiñamiento dental en relación con las arcadas dentales superior e inferior y un arco palatino alto. Las características radiográficas son caracterizadas por la presencia de numerosos dientes supernumerarios no erupcionados, tanto en el maxilar como en la mandíbula [4,5].

REFERENCIAS:

1. Shafer WG, Hine MK, Levy BM et al: A textbook of oral pathology, 4th edition, WB Saunders Co, 1983, P678-680.
2. Jensen BL, Kreiborg, S (1990) Development of the dentition in cleidocranial dysplasia. *Journal of Oral Pathology and Medicine* 19:89-93.
3. Gorlin RJ, Pindborg JP: *Syndromes of the head and neck*. McGraw Hill book Co, London, 1964, P. 138-145.
4. De Nguyen T, Turcotte JY (1994) Cleidocranial dysplasia: review of literature and presentation of a case. *Journal Canadian Dental Association* 60(12): 1073-8.
5. Richardson A, Deussen FF (1994) Facial and dental anomalies in cleidocranial dysplasia: a study of 17 cases. *International Journal of Pediatric Dentistry* 4(4): 225-31.