

**CASO CLÍNICO**

ISSN: 1315 2823

Presencia de anomalías dentofaciales en pacientes con plagiocefalia anterior. Reporte de caso**Presence of dentofacial anomalies in patients with anterior plagiocephaly. Case report**Portocarrero Gloriana¹, Catarí Patricia¹, Zavarce Socorro E², Portocarrero José³¹Postgrado de Odontopediatría de la Universidad de Carabobo. Central de Venezuela.²Docente Especialista del Postgrado de Odontopediatría de la Universidad de Carabobo.³Odontólogo. Universidad de Carabobo.

glorianaporto@gmail.com

Recibido: 08/05/2018

Aceptado: 31/10/2018

Resumen

Con el propósito de describir las anomalías dentofaciales de un caso de plagiocefalia anterior, se realizó un estudio clínico en modalidad reporte de caso, correspondiente a paciente de género femenino y siete años de edad cronológica; al examen intrabucal, se observó mordida cruzada posterior derecha y anomalías dentarias de forma (perla de esmalte, cúspides accesorias), mientras la evaluación imagenológica permitió distinguir imágenes de densidad mixta sugerentes de dientes supernumerarios, confirmado luego de la extracción quirúrgica de tres formas óseas mediante el respectivo análisis histopatológico; el caso fue abordado mediante plan de tratamiento prescrito por un equipo interdisciplinario integrado por odontopediatra y cirujano bucomaxilofacial, derivándose para posterior terapia ortodóntica. En razón de dichos hallazgos, se concluyó que la plagiocefalia anterior constituye una entidad clínica con alto potencial para desencadenar múltiples y variadas anomalías dentofaciales, que en menor o mayor medida comprometen la calidad de vida del paciente odontopediátrico.

Palabras clave: Plagiocefalia anterior, craneosinostosis, anomalías dentarias, malformaciones.**Summary**

In order to describe the dentofacial anomalies of a case of anterior plagiocephaly, an clinical study was carried out in case report mode, corresponding to a female patient and seven years of chronological age; Upon intraoral examination, right posterior crossbite and shape dental anomalies (enamel pearl, accessory cusps) were observed, while the imaging evaluation allowed us to distinguish mixed density images suggestive of supernumerary teeth, confirmed after the surgical extraction of three bone forms using the respective histopathological analysis; The case was addressed through a treatment plan prescribed by an

an interdisciplinary team composed of pediatric dentist and oral-maxillofacial surgeon, which was referred for later orthodontic therapy. Based on these findings, it was concluded that anterior plagiocephaly constitutes a clinical entity with high potential to trigger multiple and varied dentofacial anomalies, which to a lesser or greater extent compromise the quality of life of the odontopediatric patient.

Keywords: Anterior plagiocephaly, craniosynostosis, dental anomalies, malformations.

Introducción

La craneosinostosis se refiere a la fusión prematura de una o más suturas craneales¹, articulaciones craneofaciales en donde los bordes óseos están separados por tejido fibroso o cartilago: una vez que los mismos se fusionan, la sutura desaparece^{2,3}. Así, la craneosinostosis se divide en simple o compleja dependiendo si afecta una o varias suturas, pudiendo asimismo ser primaria, consecuente a un trastorno del desarrollo de causa genética y con frecuencia, presente en el nacimiento, en tanto las secundarias son adquiridas a causa de ciertas patologías como microcefalia, trastornos hematológicos (talasemia, anemia de células falciformes, policitemia vera), metabólicos (hipertiroidismo, raquitismo), así como por fármacos teratogénos (fenitoína, valproato, retinoides, fluconazol, ciclofosfamida) y a expensas de malformaciones como encefalocele y holoprosencefalia; ocasionalmente, ocurre después de la colocación de una válvula para tratamiento de la hidrocefalia, cuando se descomprime bruscamente.^{4,5}

Asimismo, las craneosinostosis primarias se clasifican como sindrómicas (familiares o hereditarias) y no sindrómicas (aisladas)⁶; los casos no sindrómicos son esporádicos pero más

frecuentes: algunos pueden ser de origen genético pero no tienen herencia mendeliana, en tanto las sindrómicas de causa genética representan el 10-20% de los casos. Se han descrito más de 100 síndromes con craneosinostosis, que son una de las malformaciones humanas más comunes, cuya incidencia global se ha calculado en 1 por 2.000 a 2.500 nacidos vivos. De hecho, la prevalencia al nacimiento de todos los tipos de craneosinostosis, aisladas y sindrómicas, es de 343 por un millón, en tanto la incidencia de craneosinostosis no sindrómica es de aproximadamente 0.6 por cada 1.000 nacidos vivos.^{7,8}

Por su parte, la plagiocefalia anterior es definida como el cierre prematuro de la sutura frontoparietal o coronal unilateral; constituye el 85% de los casos de deformidades craneales, con preferencia en infantes del género masculino en una proporción 2:1, afectando más al lado derecho (2.7:1 en varones; 1:1 en niñas) que el izquierdo⁹. Se caracteriza por asimetría facial en la región frontal, inclinación de la cabeza hacia el lado afectado y desviación del mentón hacia el lado no afectado, características craneofaciales que pueden originar en el paciente diferentes alteraciones a nivel bucal, siendo las más comunes hipoplasia del maxilar y anomalías dentofaciales asociadas.^{10,11}

Reporte del caso clínico

Paciente escolar femenina de siete años y diez meses de edad, que acude con su madre al Postgrado de Odontopediatría de la Universidad de Carabobo por inconformidad con su anatomía dentaria; presenta plagiocefalia anterior con tratamiento quirúrgico de craneoplastia realizado a los tres años de edad, así como diagnóstico de trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) medicada con oxcarbazepina 6%, pero con una evolución escolar normal, amamantada durante dos años con lactancia materna y

alimentación complementaria a partir de los 7 meses presentó un desarrollo psicomotor acorde a su crecimiento. Se solicitó y obtuvo consentimiento informado de la madre para reporte y difusión del caso, así como autorización de la Comisión de Bioética y Bioseguridad de la Universidad de Carabobo.

Al realizar el examen clínico extra bucal, se aprecia asimetría facial y ligera depresión en la porción frontal derecha (Figura 1).



Figura 1. Asimetría facial y depresión en la porción frontal derecha

Mientras en la evaluación intra oral se observa dentición mixta, con lesiones cariosas código ICDAS 02 en UD 46 y 36, código ICDAS 03 en UD 55, 54,64, 65, 75, 73, 83,85; cúspide accesoria por lingual en UD 41 y 72, y en cara oclusal de UD 46. Igualmente, se evidencia agenesia de UD 42, mordida cruzada posterior derecha y anomalía dentaria de forma (perla del esmalte) a nivel cervical en UD 41 (Figura 2).

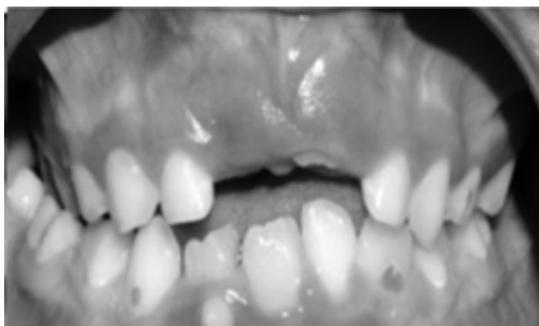


Figura 2. Mordida cruzada posterior derecha y anomalía dentaria a nivel cervical en UD 41.

En la evaluación imagenológica, la radiografía panorámica (Figura 3), evidencia tres alteraciones, una en el sector anterosuperior derecho y las otras dos en el sector antero-inferior, identificadas como imágenes radiolúcidas con bordes definidos y múltiples zonas radiopacas en su interior bien diferenciadas.



Figura 3. Radiografía panorámica - evaluación imagenológica

Se observa a nivel radicular de la UD 46 germen dentario supernumerario, mientras la tomografía Cone Beam (Figura 4) muestra múltiples imágenes de densidad mixta, rodeadas por un halo hipodenso, una en el sector antero-superior derecho y las otras dos en el sector antero-inferior. Diagnóstico presuntivo: dientes supernumerarios.

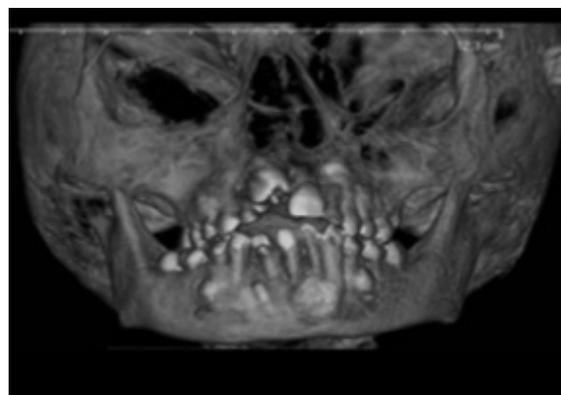


Figura 4. Tomografía Cone Beam

En atención a los hallazgos imagenológicos descritos, se decide realizar terapéutica quirúrgica a la paciente, mediante intervención efectuada por el Cirujano Bucocomaxilofacial, tiempo después de haber tomado fotos iniciales

intra-extraorales y de igual forma radiografía panorámica y Cone Beam por lo tanto al momento de la cirugía se observa la erupción de la U.D 21 (Figuras 5 y 6).

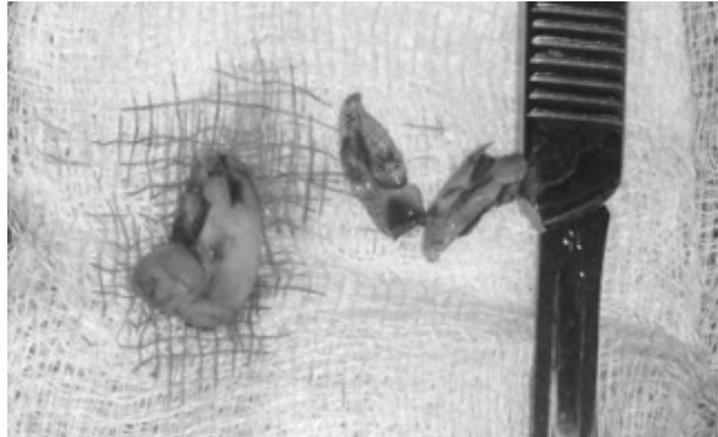


Figura 5 y 6. Intervención quirúrgica

Las formas óseas extraídas fueron inmediatamente sometidas a análisis histopatológico, cuyo reporte indicó:

- Tejido conectivo denso con fibrohalinosis intersticial difusa leve a moderada, aislados linfocitos dispersos y minúsculas porciones de hueso focales disgregadas.
- Autólisis moderada.
- Piezas dentarias en forma irregular compatibles con dientes supernumerarios en correlación clínico-patológica.
- No se observaron criterios de malignidad.

El caso fue abordado posteriormente por un equipo interdisciplinario para la realización de los procedimientos terapéuticos requeridos conforme a la evaluación clínica inicial: rehabilitación y prevención bucodental (Odontopediatra), perla del esmalte (Periodoncista) y tratamiento ortopédico (Ortodoncista).

Discusión

En la paciente caso de estudio, además de las múltiples lesiones cariosas asociadas a higiene dental deficiente, se observó perla del esmalte o enameloma, anomalía poco frecuente que según Calero *et al.*¹⁰, se presenta principalmente en molares superiores y en cuya etiología, aunque no se encuentra del todo clara, se han propuesto factores hereditarios, ambientales, locales y sistémicos, que actúan en el proceso de histodiferenciación en las distintas etapas de la odontogénesis.¹¹

Cabe destacar, que en la misma unidad dental con enameloma se apreció cúspide accesorio, tipo de hiperplasia localizada que se presenta como crecimiento exagerado del margen cérvico-lingual como resultado de dobleces del epitelio dental¹². Tales alteraciones de forma sugieren que el factor precipitante podría haber sido el inicio de la fusión de la sutura craneal en un período específico de la odontogénesis prenatal, dejando claro que se trata de una

hipótesis no comprobable pero que podría tenerse en cuenta para el estudio de las anomalías dentarias de forma en pacientes plagiocefálicos.

Por otro lado, la alteración oclusal evidenciada en la paciente encuentra eco en los resultados de diversos estudios: Gasparini *et al.*¹³, luego de observar 12 pacientes con plagiocefalia anterior intervenidos con neurocirugía a temprana edad, quienes habían llegado al final del crecimiento maxilo-mandibular al momento de la evaluación, documentaron discrepancias significativas entre los dos lados afectados, presentando todos ellos hipoplasia inferior en el lado de la sutura afectada y desplazamiento anterior de la fosa glenoidea, como producto de compensación incompleta que conllevó rotación de la mandíbula hacia el lado sinóptico.

Asimismo, a lo largo de las últimas décadas se han realizado estudios de contraste interesantes: Kane *et al.*¹⁴ reportan dismorfologías mandibulares y consecuentes alteraciones de la mordida en niños plagiocefálicos con y sin sinostosis, en tanto Pelo *et al.*¹⁵ informan alta prevalencia de maloclusiones y asimetría mandibular en infantes con craneosintosis unilateral.

Por su parte Kluba *et al.*¹⁶ encontraron mayor recurrencia de maloclusión Clase II, mordida borde a borde y desviación de la línea media en niños con plagiocefalia posicional en comparación con grupo control, mientras Railean¹⁷, reporta alteraciones dentoalveolares, protrusión maxilar unilateral y anomalías en el plano oclusal horizontal en una tasa dos veces mayor en infantes con plagiocefalia y otras craneosinostosis respecto a la identificada en infantes sin deformidad craneal.

A partir de las experiencias referidas, se infiere que las alteraciones oclusales son un efecto colateral de la fusión anticipada de las suturas craneales, pues la irregularidad en la forma de la

cabeza induce menor o mayor grado de deformidad en la base del cráneo, que altera la simetría en la posición de la fosa glenoidea y, consecuentemente, se generan modificaciones en los planos oclusales.

En cuanto a la hiperdoncia ha sido informada anteriormente, asociada a craneosinostosis sindrómicas (Crouzon y Apert^{18,19}), que no fue el caso de la paciente caso estudio; sin embargo, se ha propuesto la existencia de un nuevo síndrome hereditario recesivo asociado a una mutación de la interleuquina 11 receptor alfa (IL11R α), que cursa con craneosinostosis, hiperplasia maxilar, retraso de la dentición y dientes supernumerarios.^{20,21}

De manera pues, sería pertinente confirmar o descartar dicha entidad sindrómica en la atención de pacientes plagiocefálicos con alteraciones dentales eruptivas y/o de forma y número como la aquí reportada, indagando exhaustivamente precedentes familiares e incorporando pruebas especiales a la evaluación diagnóstica, a fin de asegurar intervención multidisciplinaria temprana.

Conclusiones

A partir del relato de caso expuesto, se puede afirmar que la plagiocefalia anterior constituye una entidad clínica con alto potencial para desencadenar múltiples y variadas anomalías dentofaciales, que en menor o mayor medida comprometen la calidad de vida del paciente pediátrico, en términos de función, estética, bienestar psicológico y social; en consecuencia, destacan dos elementos puntuales:

1. La participación del Odontopediatra como miembro del equipo multi e interdisciplinario a cargo de la atención del paciente plagiocefálico y de las diversas intervenciones terapéuticas es crucial para

promover y garantizar, en la medida de lo posible, su salud bucodental y adecuado desarrollo biopsicosocial.

2. Se hace necesaria la realización de investigaciones que generen nuevas evidencias científicas, indispensables para profundizar conocimientos sobre la etiología, consecuencias y abordajes terapéuticos de las craneosinostosis en general y de la plagiocefalia anterior en particular.

Referencias

1. Gómez B. Síndrome de Apert y de Crouzon: un reto en Odontopediatría. *Gac Dent.* 2013; 252: 138-51.
2. Vidal R, Gean E, Sánchez C, Quilis J, García G, Costa C. Síndrome de Crouzon: a propósito de 2 casos. Entidades craneoestenóticas alélicas de los genes FGFR. *An Pediat.* 2012; 77(4): 272-8
3. Schneider E, Gómez E, Ríos D, Vázquez D., Brites M, Carbajal E. Síndrome de Crouzon. Diagnóstico radiográfico y tratamiento ortognático de un caso clínico. *Rev ADM.* 2011; 68(4):188-91.
4. Morales J, Sarmiento M, Zaldivar M, Leyva M, Garnier T. Presentación de un paciente con síndrome de Crouzon. *Correo Cient Méd Holguín.* 2010; [citado 2018, agosto 12]; 14(2). [3 p.]. Disponible: <http://www.cocmed.sld.cu/no142/pdf/no142p resc02.pdf>.
5. Reséndiz I, Nava E. Síndrome de Apert. *Act Méd Grup Áng.* 2013; 11(4): 173-9.
6. Flores L. Avances en la Craneosinostosis. *Gac Dent.* 2014; 32(3): 63-74.
7. Murdoch-Kinch CA, Bixler D, Ward RE. Cephalometric analysis of families with inherited Crouzon syndrome. *Am J Med Genet.* 1998; 77: 405-11.
8. Sharma A, Dang N, Gupta S. Crouzon disease, a case report. *J Indian Soc Ped Prev Dent.* 1998; 16: 134-7.
9. Spazzapan P, Bošnjak R, Velnar T, Cassisi A. Anterior plagiocephaly – A report of a case and operative technique. *Neurobiology.* 2017; [citado 2018, agosto 12]; 86. [6 p.]. Disponible: <https://vestnik.szd.si/index.php/ZdravVest/article/.../1768/2017>.
10. Calero JA, Soto L, Corchuelo J. Presencia de perlas del esmalte en pacientes que asistieron a la consulta particular remitidos para exodoncia con fines terapéuticos *Rev Gastrohnp.* 2017; 19(2): 1-3.
11. Naranjo MC. Terminología, clasificación y medición de los defectos en el desarrollo del esmalte. Revisión de literatura. *Univ Odont.* 2013; 32: 33-44
12. Escobar A, Vélez LF. Anomalías Dentales. Capítulo 25. En: Bordoni N, Escobar A, Castillo R editores. *Odontología Pediátrica. La salud dental del niño y el adolescente en el mundo actual.* Buenos Aires: Médica Panamericana; 2010, pp. 549-84.
13. Gasparini G, Saponari G, Marianetti TM, Tamburrini G, Moro A, Di Rocco C, Pelo S. Mandibular alterations and facial lower third asymmetries in unicoronal synostosis. *Child Nerv Syst.* 2013; 29(4): 665-71.
14. Kane AA, Lo LJ, Vannier W, Marsh J. Mandibular dysmorphology in unicoronal synostosis and plagiocephaly without synostosis. *Cleft Palate Craniof J.* 1996; 33: 418-23.
15. Pelo S, Marianetti TM, Cacucci L, Di Nardo F, Borrelli A, Di Rocco C, Tamburrini G, Moro A, Gasparini G, Deli R. Occlusal alterations in unilateral coronal craniosynostosis. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2011; 40: 805-9.
16. Kluba S, Roßkopf F, Wiebke K, Peters JP, Calgeer B, Reinert S, Krimmel M. Malocclusion in the primary dentition in

- children with and without deformational plagiocephaly. *Clin Oral Invest.* 2016; 20: 2395-401.
17. Railean S. Cranial deformities as a risk factor in the harmonious development of oral and maxillofacial region. *Moldovan Med J.* 2017; 60(2): 13-7.
 18. Lubinsky M, Kantaputra PN. Syndromes with supernumerary teeth. *Am J Med Gen.* 2016; 170(10): 2611-6.
 19. Torun GS, Akbulut A. Crouzon syndrome with multiple supernumerary teeth. *Niger J Clin Pract.* 2017; 20(2): 261-63.
 20. Nieminen P, Morgan NV, Fenwick AL, Parmanen S, Veistinen L, Mikkola ML, van der Spek PJ, Giraud A, Judd L, Arte S, Brueton LA, Wall SA, Mathijssen IM, Maher ER, Wilkie AO, Kreiborg S, Thesleff I. Inactivation of IL11 signaling causes craniosynostosis, delayed tooth eruption, and supernumerary teeth. *Am J Hum Genet.* 2011; 89: 67-81.
 21. Keupp K, Li Y, Vargel I, Hoischen A, Richardson R, Neveling K, Alanay Y, Uz E, Elcioglu N, Rachwalski M, Kamaci S, Tuncbilek G, Akin B, S Grotzinger J, Konas E, Mavili E, Müller-Newen G, Collmann H, Roscioli T, Buckley MF, Yigit G, Gilissen C, Kress W, Veltman J, Hammerschmidt M, Akarsu NA, Wollnik B. Mutations in the interleukin receptor IL11RA cause autosomal recessive Crouzon-like craniosynostosis. *Mol Genet Genomic.* 2013; 1: 223-37.

