

Displasia odontomaxilar segmentaria en el paciente pediátrico: Reporte de un caso

Segmental Odontomaxillary Dysplasia in a Pediatric Patient: Case Report

Karen Brenes Valverde DDS¹; Sergio Castro Mora DDS²; Joseph Ulate Jiménez DDS³

1. Licenciatura en Odontología. Residente Posgrado de Odontopediatria. Facultad de Odontología. Universidad de Costa Rica, Costa Rica.
2. Especialista en Patología Oral, Medicina Oral y Maxilofacial. Docente Facultad de Odontología. Departamento de Ciencias Diagnósticas y Quirúrgicas, Departamento de Odontología Social. Universidad de Costa Rica, Costa Rica.
3. Especialista en Odontopediatria. Docente Facultad de Odontología. Departamento de Odontología Social. Posgrado de Odontopediatria. Universidad de Costa Rica, Costa Rica.

Autor para correspondencia: Dr. Joseph Ulate Jiménez - julatej@gmail.com

Recibido: 2-VII-2016

Aceptado: 6-IX-2016

Publicado Online First: 9-IX-2016

DOI: <http://dx.doi.org/10.15517/ijds.v0i0.26249>

RESUMEN

La Displasia Odontomaxilar Segmentaria es una patología del desarrollo poco común, que presenta defectos en la maduración del tejido óseo, gingiva y dientes de uno de los cuadrantes de la maxila. Presenta expansión del complejo dentoalveolar del lado afectado con agrandamiento gingival, agenesia de uno o dos premolares, retraso en la erupción y malformación de las molares temporales. Se describen también alteraciones faciales en algunos de los casos, entre los que se encuentran: el borde mucocutáneo labial superior desdibujado, hipopigmentación del labio superior, hipertrichosis, eritema, y pigmentación unilateral. Se reporta el caso de un niño de 3 años que presenta características clínicas, histológicas y radiográficas descritas para esta patología, así como el tratamiento temprano de esta rara condición.

PALABRAS CLAVE

Displasia odontomaxilar segmentaria; Displasia hemimaxilar; Asimetría facial;
Anormalidad maxilofacial del desarrollo; Agrandamiento gingival.

ABSTRACT

Segmental Odontomaxilar dysplasia is an uncommon pathology development that defects in the maturation of bone, teeth and gingiva one of the quadrants of the maxilla. Dentoalveolar expansion presents complex on the affected side with gingival enlargement, agenesis of one or two premolars, delayed eruption and malformation of the molars. Mucocutaneous upper lip edge blurred, upper lip hypopigmentation, hypertrichosis, erythema, and pigmentation unilateral: facial alterations were also described in a few cases, among those found. For a 3-year presents clinical, histological and radiological features described for this disease is reported and early treatment of this rare condition.

KEYWORDS

Segmental odontomaxillary dysplasia; Hemimaxillary dysplasia; Facial asymmetry; Maxillofacial developmental anomaly; Gingival enlargement.

INTRODUCCIÓN

La displasia odontomaxilar segmentaria (DOS), fue descrita por primera vez en 1987 por Miles y colaboradores como una displasia hemimaxilofacial (1). Es un desorden del desarrollo raro que causa una alteración unilateral de la maxila, produciendo un crecimiento y maduración anormal del hueso, dientes y tejido gingival, pudiendo presentarse en algunos de los casos hallazgos cutáneos ipsilaterales (2). Clínicamente se puede observar en estos casos una asimetría facial que no es progresiva, siendo la queja principal un retraso en la erupción de los dientes temporales y agenesis de premolares del sector afectado (3,4,5). Las manifestaciones cutáneas de la DOS son variables y afectan al 48% de los pacientes de los cuales el 80% son hombres. Entre las manifestaciones mas comunes se encuentra la hipertrichosis seguida de eritema facial, hipopigmentación del labio y el nevo de Becker. Otras manifestaciones cutáneas menos frecuentes incluyen “nevo velloso”, discontinuidad del borde bermellón, depresión de la mejilla e hiperpigmentación facial (3).

Radiográficamente se muestra una radioopacidad mal definida con un patrón de trabeculado irregular y reducción del tamaño del seno maxilar (3,5).

Se ha reportado en la literatura alteraciones dentarias, en dentición temporal hipoplasias del esmalte así como coronas y raíces más largas en ambas denticiones, agenesis dentaria especialmente en premolares y retardo eruptivo (12).

Anomalías en la pulpa y la dentina, entre las que se encuentra: dentina tubular defectuosa en el área circumpulpar, cámaras pulpares y canales radicales agrandados, observándose tejido fibroso en su interior (6).

La etiología de la DOS no está clara, el diagnóstico está basado en las características clínicas y radiográficas encontradas en el paciente, se ha sugerido que las infecciones virales o bacterianas, así como alguna anomalía local del desarrollo in utero, pudieran ser los factores etiológicos de la condición (7), donde se ve afectada la rama maxilar del nervio trigémino (3,4).

La prevalencia de DOS no ha sido establecida aún, al ser una condición muy rara, existen pocos casos reportados en la literatura científica, antes del 2010 existían solamente 42 casos reportados en la literatura inglesa (7) y en el 2013 la cifra aumentó a 50 casos (2). No se han encontrado patrones hereditarios en los casos reportados y

se manifiesta mayormente en los hombres en una razón de 1.8:1. Esta condición es diagnosticada generalmente en la primer década de vida afectando igualmente el lado derecho o izquierdo de la maxila (3).

Entre los posibles diagnósticos diferenciales se menciona a la odontodisplasia regional, hipertrofia hemifacial congénita y displasia fibrosa monostótica, en la tabla 1 se pueden observar las similitudes y diferencias de estas condiciones con la DOS.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de Displasia Odontomaxilar Segmentaria. (12)

Diagnóstico	Historia natural	Etiología	Asimetría	Hipertricosis	Pigmentaciones faciales	Agrandamiento gingival	Topografía	
Displasia odontomaxilar segmentaria	Niñez-adolescencia	No progresivo	Trastorno del desarrollo causa desconocida	Unilateral maxilar y facial	Presente en algunos casos	+	+	Maxilofacial unilateral
Odontodisplasia regional	Niñez	No progresivo	Trastorno del desarrollo causa desconocida	-	-	-	-	Piezas dentarias, mas común un cuadrante
Hipertrofia hemifacial congénita	Al nacimiento	Progresivo hasta finalizar el desarrollo	Anomalías cromosómicas Trastorno del desarrollo causa desconocida	Unilateral facial y/o corporal	+	-	+	Hemicuerpo varios órganos afectados
Displasia fibrosa monostótica	1 o 2 década	Progresivo hasta finalizar el desarrollo	Trastorno del desarrollo causa desconocida	Unilateral ambos maxilares	-	-	-	Maxilares, más en maxila

REPORTE DE CASO

Un niño de 3 años de edad, fue referido a la Clínica del Posgrado de Odontopediatría en la Universidad de Costa Rica, su madre se quejaba de que el infante padecía de una tumefacción no dolorosa y especialmente de la falta de las molares temporales en la zona maxilar izquierda. No presentaba antecedentes médicos ni odontológicos relevantes.

Al examen clínico se constató:

- Ensanchamiento de la zona maxilar izquierda, desde el canino temporal hasta la zona de la tuberosidad.
- Este agrandamiento es más evidente en la tabla vestibular.
- Ausencia clínica de primera y segunda molares temporales.
- Aumento en el espesor de la gingiva del área afectada (Figura 1).
- En el sector anterior de la misma arcada, se observa un espacio aumentado, no asociado con espaciamiento generalizado, entre la pieza 61 y 62, presentando esta última una anatomía conoide e irregular (Figura 2).

Al realizarse el correspondiente estudio radiográfico por medio de ortopantografía y radiografías periapicales se encontró:

- Supernumerario erupcionado en cavidad oral que impide la erupción del lateral 62 (Figura 3).
- Agenesia de primera y segunda premolar, con presencia de primera molar permanente en etapa de formación (Figura 3).
- Presencia de primera y segunda molares temporales, no erupcionadas y con anatomía difusa, donde no se puede establecer la diferenciación de los diferentes tejidos que conforman las piezas

dentales, a la vez que se observa aumento de tamaño del espacio de la pulpa radicular presentando un único conducto (Figura 4).

Las otras piezas dentales de la cavidad oral del infante y las demás estructuras, tanto clínica como radiográficamente se observaron normales, la madre del niño relató que ella realiza la higienización bucal, lo cual se constata con un bajo índice de higiene oral y sin la presencia de lesiones cariosas.

Otros hallazgos faciales y cutáneos encontrados en el niño se describen a continuación:

- Se observa una leve depresión facial en la parte izquierda de la cara del niño con la presencia de una línea de depresión levemente dibujada en la zona mucocutánea facial en la mejilla izquierda.
- Existe una discontinuidad en el borde bermellón del labio en el lado izquierdo, presentando una comisura desdibujada e irregular respecto al lado derecho (Figura 5).
- Zona de hiperpigmentación en la piel de la cara del lado afectado, con hipertrichosis (Figura 5).
- Presenta una zona levemente pigmentada a nivel del hombro y zona de la escápula izquierdos, que según relató la madre, durante los dos primeros años de vida la zona estaba cubierta con vello, lo cual es compatible con una hipertrichosis característica del nevus pigmentado de Becker típico en esta patología del desarrollo.

Bajo anestesia local se realizó toma de biopsia incisional de la zona afectada (Figura 6), se tomó una muestra del tejido gingival y ósea, descubriéndose zona de la corona del primer molar temporal. El informe histopatológico indicó:

- Leve hiperplasia epitelial de la mucosa.
- Fibrosis de la lámina propia.

Los tejidos gingivales en la DOS presentan alteraciones morfológicas semejantes a hiperplasias gingivales generales de tipo fibroso.

El hueso en esta condición está dispuesto en trabéculas gruesas, sin ribete osteoblástico y líneas de aposición en disposición reversa. Entre estas trabéculas se dispone tejido conjuntivo sin elementos inflamatorios y abundante vascularización.



Figura 1. Se observa el cuadrante superior izquierdo con agrandamiento gingival y óseo, no se observa ni la primera ni segunda molar temporal.



Figura 2. El incisivo lateral presenta conformación atípica de la corona.

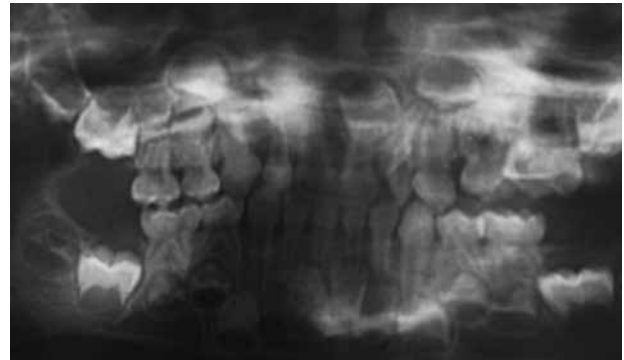


Figura 3. Obsérvese el lateral temporal izquierdo sobre el supernumerario erupcionado y la agenesia del primer y segundo premolares izquierdos.



Figura 4. Nótese la conformación atípica de la corona y la raíz de la molar temporal no erupcionada.

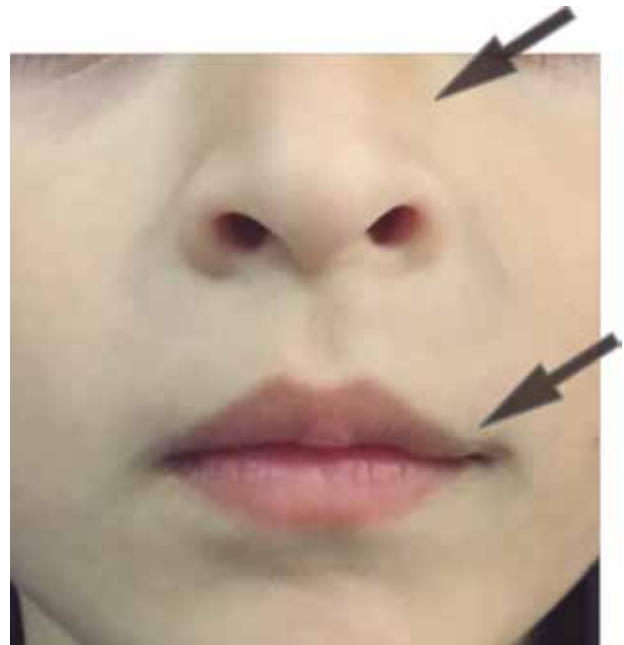


Figura 5. Zona de hiperpigmentación y comisura labial desdibujada.



Figura 6. Zona de biopsia.



Figura 7. Nótese la erupción del 6.4 después de realizada la incisión para la toma de la muestra a estudiar.



Figura 8. Procedimiento quirúrgico para descubrir tejido gingival fibroso.



Figura 9. Erupción dental de 6.5 en sitio de ventana quirúrgica.

DISCUSIÓN

La displasia odontomaxilar segmentaria es una rara condición del desarrollo de etiología no establecida, sugiriéndose causas bacterianas y virales en el desarrollo uterino, relacionado con mutaciones poscigóticas (8, 9,10). El diagnóstico se realiza generalmente en la niñez, en la primera década de vida, a una edad promedio de 9 años (11) generalmente por el agrandamiento maxilar y gingival de la zona afectada y al retraso en la erupción de las molares temporales, así como a

las alteraciones faciales; en el caso presentado la encargada del niño buscó ayuda tanto médica como dental por las mismas razones descritas, sin que se lograra un diagnóstico correcto de la condición, ya que los clínicos inexpertos generalmente analizan las características presentadas por el paciente de forma aislada sin considerar el conjunto de todas las alteraciones. El diagnóstico correcto se hace evaluando todos los aspectos clínicos locales y regionales del paciente, imágenes e histopatología, las cuales estas últimas, por sí mismas, no son patognomónicas (12).

El tratamiento de la DOS se mantiene sin un protocolo definido, se pueden realizar acciones clínicas y se debe dar un adecuado seguimiento del caso para ir tratando las complicaciones conforme se vayan presentando (7). Una vez que se haya hecho el diagnóstico de la condición, en la dentición temporal, uno de los objetivos principales es el de conservar los molares para restablecer la oclusión perdida, se deben realizar los procedimientos necesarios para ayudar a que estas molares erupcionen, una opción es realizar ventanas quirúrgicas, en el caso estudiado se resalta que la primera molar temporal del cuadrante afectado hizo erupción rápidamente una vez realizado el procedimiento de la biopsia, al eliminar parte del tejido que cubría a la misma la pieza dental lo que aceleró la erupción (Figura 7), en la misma intervención se removió el temporal supernumerario lo cual permitió que el 6.2 tuviera una rápida erupción. En una segunda intervención (Figura 8), se descubrió el tejido que cubría la corona de la segunda molar temporal, observando la erupción de la molar un mes después de realizado el procedimiento (Figura 9).

El tratamiento definitivo usualmente se debe posponer hasta después de la pubertad y debe involucrar un equipo interdisciplinario en atención dental que incluya odontopediatra, ortodoncista, patólogo oral, cirujano oral, implantólogo y restaurador, que den un adecuado seguimiento

conforme el paciente se desarrolla y se presenten las diferentes complicaciones esperadas, causadas por las alteraciones en la dentición temporal, retraso en la erupción, agenesia de premolares y agrandamiento gingival entre otros. Los problemas faciales deberán ser derivados a un médico especialista en caso de ser necesario (13).

CONCLUSIONES

La DOS es una rara condición que se debe diagnosticar tempranamente, mediante el reconocimiento de las características clínicas que presente el niño afectado y con ayuda de imágenes radiográficas y de la histopatología, esto con la finalidad de que el clínico tome las medidas necesarias para mitigar los problemas orales que se van a presentar en los pacientes afectados por esta condición.

REFERENCIAS

1. Miles D. A., Lovas J. L., Cohen M. M. "Hemimaxillofacial dysplasia: a newly recognized disorder of facial asymmetry, hypertrichosis of the facial skin, unilateral enlargement of the maxilla, and hypoplastic teeth in two patients," *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1987;64 (4): 445-448.
2. González W. A., Vargas P. A., Fuentes R., Nasitoso M. A., Lopes M. A. Segmental odontomaxillary dysplasia: report of 3 cases and literature review. *Head Neck Pathol*. 2012; 6: 171-7.
3. Shah A., Latoo S., Ahmed I., Malik A. H., Hassan S., Bhat A., et al. Midline segmental odontomaxillary dysplasia. *Maxillofac Surg*. 2012; 2: 185-9.
4. Agrawal A., Vijeev J. D. Segmental odontomaxillary dysplasia 83 *Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry*. 2014; 32 (1).
5. Rai, S. Malik, R. Unilateral segmental odontomaxillary dysplasia: A rare entity of

- 3 cases and review. *Indian Journal of Dental Research*. 2014; 25 (1).
6. Azevedo R. S., da Silveira L. J., Moliterno L. F., Miranda A. M., de Almeida O. P., Pires F. R. Segmental odontomaxillary dysplasia: report of a case emphasizing histopathological, immunohistochemical and scanning electron microscopic features. *Journal of Oral Science*. 2013; 55 (3), 259-262.
 7. Riya, M., Nair, N. Segmental Odontomaxillary Dysplasia: Review of the Literature and Case Report *International Journal of Dentistry*. Volume 2010, Article ID 837283, doi: 10.1155/2010/837283.
 8. Packota G., Pharoah M., petriowski C. Radiographic features of segmental odontomaxillary dysplasia: a study of 12 cases. *Oral Surg Oral med Oral Pathol Radiol Endod*. 1996; 82: 577-84.
 9. Becktor K., Reibel J., Kjaer I. Segmental odontomaxillary dysplasia: clinical, radiological and histological aspects of four cases. *Oral Dis*. 2002; 8: 106-10.
 10. Jones A., Ford M. Simultaneous occurrence of segmental odontomaxillary dysplasia and Becker's nevus. *J. Oral Maxillofac Surg*. 1999; 57: 1251-4.
 11. Whitt J., Rokos J., Dunlop C., Baker B. Segmental odontomaxillary dysplasia: report of a serie of 5 cases with long-term follow-up. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Endod*. 2011; 112: e29-e47.
 12. González G., Keochgerián V., García L., Pedreira E., Blanco V. Displasia segmentaria odontomaxilar. Una rara patología de interés odontológico. *Aporte de dos nuevos casos. Avances en odontoestomatología* 2014; 30: 243-250.
 13. Bhatia S. K., Drage N., Cronin A. J., Hunter M. L. Case Report: Segmental odontomaxillary dysplasia – a rare disorder. *European Archives of Paediatric Dentistry*. 2008; 9 (4): 245-8.



Attribution (BY-NC) - (BY) You must give appropriate credit, provide a link to the license, and indicate if changes were made. You may do so in any reasonable manner, but not in any way that suggest the licensor endorses you or your use. (NC) You may not use the material for commercial purposes.