



caso
CLÍNICO

INCLUSIÓN DE CANINOS SUPERIORES EN PACIENTE CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Romero Gutiérrez C, Martínez Rodríguez N, Andrés Veiga M, Martínez Rodríguez C, De Nova García J, Martínez-González JM.
Inclusión de caninos superiores en paciente con osteogénesis imperfecta. A propósito de un caso clínico. *Cient. Dent.* 2017; 14; 2; 93-98



Romero Gutiérrez, Claudia
Máster en Cirugía bucal e Implantología. Hospital Virgen de La Paloma. Madrid.

Martínez Rodríguez, Natalia
Profesora del Máster de Cirugía bucal e Implantología. Hospital Virgen de La Paloma. Madrid

Andrés Veiga, María
Profesora del Máster de Cirugía bucal e Implantología. Hospital Virgen de La Paloma. Madrid

Martínez Rodríguez, César
Colaborador del Máster de Cirugía bucal e Implantología. Hospital Virgen de La Paloma. Madrid.

De Nova García, Joaquín
Profesor Titular de Odontopediatría. Facultad de Odontología. Universidad Complutense de Madrid.

Martínez-González, José María
Profesor Titular de Cirugía Maxilofacial. Facultad de Odontología. Universidad Complutense de Madrid.

Indexada en / Indexed in:

- IME
- IBECs
- LATINDEX
- GOOGLE ACADÉMICO

Correspondencia:

José M^a Martínez-González
Facultad de Odontología. UCM.
Tel. 91 394 19 67
jmargo@ucm.es

Fecha de recepción: 10 de marzo de 2017.
Fecha de aceptación para su publicación:
25 de mayo de 2017.

RESUMEN

La osteogénesis imperfecta (OI) es un trastorno hereditario que cursa con fragilidad ósea lo que da lugar a fracturas de repetición. Afecta por igual ambos sexos, razas y grupos étnicos y se estima su incidencia en 20 casos por cada 100.000 nuevos nacimientos.

Se presenta un caso de una paciente mujer de 16 años de edad diagnosticada de OI que acude a la consulta remitida por su ortodoncista por la presencia de ambos caninos superiores incluidos con la indicación de realizar exodoncia de canino superior izquierdo y realizar tratamiento quirúrgico-ortodóncico en canino superior derecho.

Se hace una revisión de la literatura para conocer los aspectos más importantes de esta enfermedad, sus manifestaciones orales, así como el manejo quirúrgico de los trastornos odontoestomatológicos teniendo en cuenta su tratamiento farmacológico con bifosfonatos.

PALABRAS CLAVE

Osteogénesis imperfecta; Bifosfonatos; Caninos incluidos.

IMPACTED CANINES IN A PATIENT WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA: A CLINICAL CASE STUDY

ABSTRACT

Osteogenesis imperfecta (OI) is a hereditary condition which involves bone fragility, originating recurrent fractures. It affects both sexes, races and ethnicities equally, and its occurrence is estimated in 20 cases every 100,000 new births.

The case presented relates to a 16-year-old female patient with an OI diagnosis who comes with a referral from her orthodontist due to both maxillary canines being impacted, with the direction of performing an exodontia of the left maxillary canine and a surgical-orthodontic treatment of the right maxillary canine.

The literature is reviewed in order to determine the most relevant aspects of this disease, its oral manifestations and the surgical management of odontostomatological conditions considering their pharmacological treatment with biphosphonates.

KEY WORDS

Osteogenesis imperfecta; Biphosphonates; Impacted canines.

INTRODUCCIÓN

La osteogénesis imperfecta (OI) también llamada “enfermedad de los huesos de cristal” es un trastorno hereditario perteneciente al grupo de las llamadas enfermedades raras, que cursa con fragilidad en los huesos lo que hace que éstos se rompan con facilidad, debido a traumatismos mínimos o incluso sin causa aparente.

Afecta por igual ambos sexos, razas y grupos étnicos y se estima su incidencia en 20 casos por cada 100.000 nuevos nacimientos.¹

El mecanismo de acción de la OI radica en que el tejido conectivo se encuentra alterado debido a un defecto o imposibilidad de producir la proteína más abundante de la matriz ósea, el colágeno tipo I, como resultado de la mutación de los genes COL1A1 y COL1A2 (ubicados en el cromosoma 17 y 7 respectivamente), que codifican el colágeno tipo I cuya función es proporcionar soporte y resistencia a la tracción de los tejidos.²

Fue descrita por Ekman³ en 1788 y desde entonces se han propuesto diversas clasificaciones, pero es en 1978 cuando Sillence y cols.,⁴ proponen una clasificación que es la que tiene mayor aceptación en la comunidad científica en el momento actual. En ella se distinguen los tipos I, II, III y IV.

Todos ellos se caracterizan por cursar con fragilidad ósea. Las fracturas comienzan de manera temprana, durante la infancia, y en ocasiones cursan con deformaciones progresivas de las extremidades.

El tipo I es la forma más frecuente y más leve. Estos pacientes suelen presentar escleróticas azules, estatura normal y también pueden presentar hipoacusia en la segunda o tercera década de vida. Existen dos subtipos dentro de la misma: IA (sin dentinogénesis imperfecta) y IB (con dentinogénesis imperfecta).

La OI tipo II se trata de una forma frecuentemente letal de la enfermedad en el periodo perinatal siendo la forma más grave. Los pacientes tipo III, al igual que ocurría con los de tipo I pueden presentar hipoacusia así como dentinogénesis imperfecta y estatura baja.

El tipo IV consiste en una forma moderadamente deformante, intermedia entre los tipos I y III, compartiendo con la tipo III la característica de estatura baja y como ocurre en la tipo I se subdivide en: IV A (sin dentinogénesis imperfecta) y IV B (con dentinogénesis imperfecta).

Posteriormente se han descrito otras clasificaciones ampliando el número de tipos de dicha enfermedad. Glorieux y cols.,⁵ publican en 2004 una extensión de la clasificación de Sillence anteriormente descrita, añadiendo los tipos V, VI y VII.

El tipo V se caracteriza por la tendencia moderada a fracturas de huesos largos y formación de callos óseos hipertróficos, y comparte signos clínicos con el tipo VII como la inexistencia de dentinogénesis imperfecta y escleróticas blancas mientras que el tipo VI presenta fracturas en los dos primeros años de vida, escoliosis y se observa histológicamente acumulación de osteoide en el tejido óseo.

Por tanto, las manifestaciones clínicas de esta enfermedad varían de una persona a otra abarcando desde formas leves que pueden pasar desapercibidas y difíciles de diagnosticar hasta cuadros severos, invalidantes e incluso muertes perinatales. Difieren dependiendo del tipo de OI que presente el paciente. El pronóstico de la enfermedad depende de la gravedad del cuadro.^{4,5}

El tratamiento farmacológico de la enfermedad debe estar orientado a disminuir la fragilidad ósea y aumentar la masa ósea ya que no existe un tratamiento curativo. Actualmente los bifosfonatos (BF) se consideran el tratamiento de elección en pacientes infantiles con OI, que será comentado más adelante.⁶

El objetivo de este trabajo es presentar el caso clínico de una paciente diagnosticada de OI y detallar el manejo quirúrgico de los trastornos odontoestomatológicos teniendo en cuenta su tratamiento farmacológico con BF.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 16 años de edad que acude a la consulta remitida por su ortodoncista por la presencia de ambos caninos superiores incluidos con la indicación de realizar exodoncia de canino superior izquierdo por encontrarse en posición horizontal y realizar tratamiento quirúrgico-ortodóncico en canino superior derecho.

Entre sus antecedentes, refiere que en su infancia fue diagnosticada de OI tipo I leve, enfermedad que también padecían la abuela paterna, el padre, el tío y la tía paternos y la prima por parte de padre.

Así mismo, comenta haber sufrido diez episodios de fracturas a lo largo de su vida con motivo de esta patología. Al nacer, fractura de clavícula, a los veintidós meses fractura de cúbito y radio, a los cuatro años sufrió tres fracturas de tibia con un intervalo aproximado de seis meses entre cada una de ellas. A los ocho años se fracturó el dedo meñique de la mano (jugando a las palmas), a los nueve años el cuarto metatarso del pie derecho (le pisó una compañera), a los once años fractura de fémur (subiendo las escaleras) y recientemente con quince años, se fracturó la tibia en noviembre, y en marzo de ese mismo año se fracturó el fémur.



Figura 1. Coloración azul de las escleróticas.



Figura 2. Rx. panorámica con inclusión de 13 y 23.

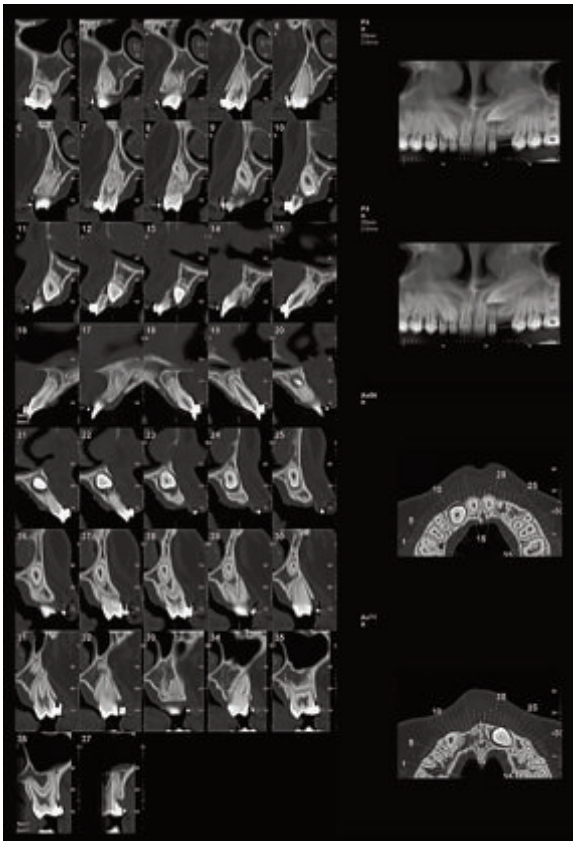


Figura 3. Estudio complementario con TAC.

En el momento actual se encuentra en tratamiento farmacológico con Zoledronato (bifosfonato intravenoso) desde hace tres años y, con anterioridad, Pamidronato (bifosfonato intravenoso) desde los cuatro años de edad. Asimismo, refiere déficit de atención por lo que está a tratamiento con Concerta® bajo prescripción médica.

En el examen físico la paciente presenta estatura normal y escleróticas azules muy marcadas, características de la OI tipo I que padece, y el tabique nasal desviado (Figura 1).

En el examen intraoral se observa la persistencia del canino temporal superior derecho y la ausencia de los dos caninos definitivos, sellador de fisuras en el 46, lengua dentada y está siendo sometida a tratamiento ortodóncico con brackets.

En la radiografía panorámica (Figura 2) se confirma la retención de ambos caninos superiores, solicitándose estudio complementario mediante TAC (Figura 3).

Tras evaluar el caso e informar a los familiares y a la paciente, se cumplimentó el consentimiento informado correspondiente para realizar dicho tratamiento bajo sedación y anestesia local.

Se solicitaron las pruebas diagnósticas habituales: analítica de sangre, electrocardiograma y radiografía de tórax.

La intervención, de acuerdo a la planificación con el ortodoncista, se realizó mediante un abordaje por vía vestibular a nivel del segundo cuadrante, practicándose odontosección del canino 23, con el propósito de minimizar el efecto traumático quirúrgico que será comentado más adelante, y procediendo a su posterior extracción (Figura 4).

En el primer cuadrante, se realizó despegamiento mucoperiostico palatino, liberándose la corona del 13 y colocándose un botón sobre el mismo para su posterior tracción ortodóncica (Figura 5).

Como tratamiento postoperatorio se prescribió amoxicilina 500 mg / 8h durante 8 días e Ibuprofeno 400 mg / 8h durante 4 días.

La paciente fue controlada a las 24, 48, 96 horas y 8 días, procediéndose en este instante a la retirada de sutura (Figura 6). Posteriormente, se realizaron controles cada 15 días hasta alcanzar los 3 meses (Figura 7).

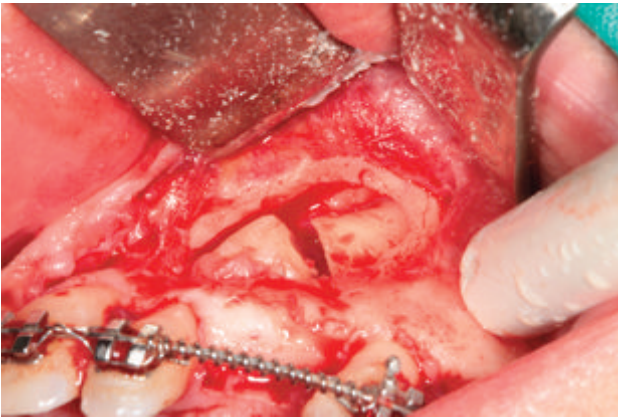


Figura 4. Extracción del 23 mediante odontosección.



Figura 7. Aspecto clínico a los tres meses.

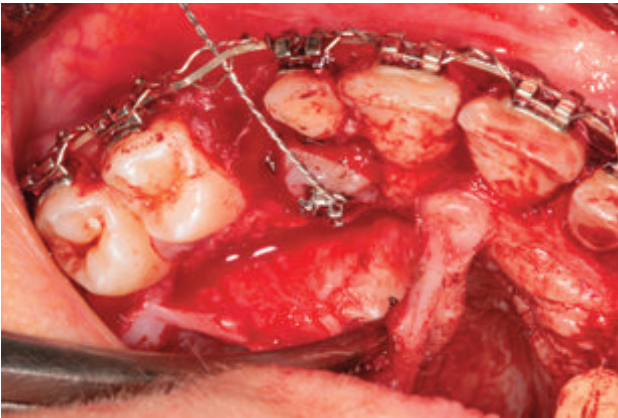


Figura 5. Exposición y tracción quirúrgica del 13.



Figura 6. Aspecto clínico antes de la retirada de la sutura.

Durante todo el periodo postoperatorio y controles posteriores no se produjeron complicaciones, y en el momento actual la paciente se encuentra bajo tratamiento de tracción ortodóncica del canino superior derecho (Figura 8).

DISCUSIÓN

La OI es un trastorno hereditario que cursa con fragilidad ósea lo que da lugar a fracturas de repetición. El 90% de los casos se deben a mutaciones autosómicas dominantes, mientras que el 10% restante se deben a mutaciones autosómicas recesivas o de causa desconocida.⁷



Figura 8. Rx. periapical a los seis meses.

Al igual que ocurre con las formas clínicas generales, las manifestaciones orales en pacientes con este trastorno varían según el tipo de OI que presente el paciente, pudiendo encontrarnos: raíces cortas, translucidez perirradicular, maloclusiones especialmente la clase III molar, mordida abierta, mordida cruzada posterior y la dentinogénesis imperfecta (DI), que constituye la alteración bucal más representativa de la OI aunque no aparece en todas las formas de la misma.

La DI consiste en una alteración genética en la formación de dentina, que afecta tanto a la dentición temporal como a la dentición permanente, siendo mayor la afectación en la denti-

ción decidua. Existen tres tipos de DI de los cuales solamente el tipo I está íntimamente relacionado con la OI.

Se caracteriza clínicamente por una coloración opalescente, menor dureza de la dentina y fracturas de esmalte debido al soporte dentinario inexistente, coronas con morfologías diversa con aspecto bulboso y obliteración de la pulpa. En ocasiones, se produce retardo en la erupción.^{8,9}

A diferencia del caso que presentamos en el que la DI no estaba presente, otros autores como Biria y cols.,¹⁰ y Abukkabos y cols.,¹¹ refieren en sus publicaciones la presencia de esta alteración en un niño de cinco años y cuatro años, respectivamente.

Nuestra paciente, está etiquetada de OI tipo I leve, lo cual explicaría la ausencia de esta alteración, frente a los casos anteriormente descritos.

A día de hoy, no se conoce el tratamiento curativo de la OI, ya que no puede actuarse sobre la formación de colágeno tipo I.

Se han empleado diversos tratamientos médicos con el propósito de aumentar la masa ósea y disminuir la fragilidad ósea que presentan los pacientes con OI. Entre estos tratamientos se encuentran la calcitonina, calcio, esteroides anabólicos, hormonas de crecimiento, óxido de magnesio y vitamina D.¹²

Uno de los aspectos terapéuticos que han mejorado la calidad de vida de estos pacientes ha sido la utilización de los BF. En 1987, Devogelaer¹³ empleó por primera vez los BF en el manejo de la OI. Se trata del primer caso publicado en la literatura de una niña con OI tratada con BF, concretamente con pamidronato disódico.

Sin embargo Glorieux y cols.,¹⁴ no establecen esta recomendación farmacológica hasta el año 1998. El empleo de dichos fármacos, se tradujo en una disminución del dolor, del número de fracturas y mejor movilidad corporal.

Años más tarde, se demostró que la OI se asocia al aumento de la actividad osteoclástica, dando lugar a dos opciones terapéuticas: favorecer la formación ósea y reducir la actividad osteoclástica.

Para reducir este último aspecto, en la actualidad se cuenta con los BF como tratamiento de primera elección e Inhibidores del RANKL (Denosumab) Prolia®. Este último es un anticuerpo monoclonal que se emplea comúnmente en pacientes con osteoporosis, y más recientemente en pacientes adultos con OI. El empleo del Denosumab en niños diagnosticados con OI se encuentra actualmente en fase de estudio.^{15,16}

La utilización de forma generaliza en pacientes con OI, enfermedad de Paget, mieloma múltiple, metástasis óseas, e incluso en la osteoporosis ha dado lugar al desarrollo de un nuevo proceso patológico que afecta de manera exclusiva a la cavidad oral, la osteonecrosis por BF.

Uno de los principales inconvenientes de los BF es el tiempo que permanecen en hueso, aproximadamente unos diez años desde que finaliza el tratamiento por lo que es muy importante emplear la menor dosis posible y que a la vez sea efectiva.

A finales del año 2003 se publicaron los primeros casos de osteonecrosis (ON) asociados a la administración de BF intravenosos en pacientes adultos. Posteriormente, y aunque de manera menos frecuente han aparecido casos de ON relacionados con la administración de BF orales.¹⁷

Entre los BF administrados por vía intravenosa destacan el zoledronato (Zometa®) y el pamidronato (Aredia®). El primero es el de elección en la actualidad en pacientes infantiles. Es el más potente, necesita menos cantidad y la duración de su efecto es mayor, permitiendo alargar el intervalo de tiempo entre los ciclos. Ambos fármacos han sido prescritos en el caso clínico que se presenta.

Entre los utilizados por vía oral, destacan el alendronato (Fosamax®), risedronato (Actonel®) e ibandronato sódico (Bomviva®).^{18,19}

La ON se define como exposición ósea de más de ocho semanas de evolución en pacientes en tratamiento con BF en la región maxilofacial. En ocasiones se acompaña de dolor, supuración y normalmente cicatriza de manera lenta.

En la mayoría de los casos descritos en la literatura científica, este cuadro ha aparecido como consecuencia de diferentes tratamientos odontológicos entre los que ocupa un lugar relevante las extracciones y la cirugía dentoalveolar.

Otras enfermedades, tratamientos farmacológicos e incluso hábitos del propio paciente, pueden constituir un factor de riesgo para el desencadenamiento de la ON. Al respecto la existencia de diabetes, procesos infecciosos intraorales, tratamiento con corticoides o quimioterápicos, así como el consumo del tabaco pueden incrementar hasta un 7% el riesgo de aparición de la enfermedad.

La profesión odontológica se encuentra en el momento actual muy sensibilizada ante esta situación, y al respecto se han propuesto diferentes protocolos de actuación con el fin de prevenir la aparición de esta entidad. Se acepta que los pacientes con más de tres años de tratamiento tendrán mayores probabilidades de desarrollar ON y que, en el caso de actuaciones quirúrgicas-odontológicas necesarias se aconseja una supresión de dicho tratamiento, cuanto menos de tres meses. De igual forma cualquier procedimiento realizado en la cavidad oral debería realizarse de la manera más atraumática posible.

La extracción de caninos retenidos o el tratamiento quirúrgico-ortodóncico, constituye un ejemplo claro sobre el que todas las maniobras quirúrgicas deben de realizarse tanto de forma minuciosa como cuidadosa, tal como ha sido descrito en la exposición del caso clínico.

A diferencia de lo observado en las diferentes publicaciones de ON, un hecho que consideramos importante y que debe ser resaltado es el de no encontrar publicaciones que refieran la presencia de ON en pacientes infantiles afectados de OI.²⁰⁻²²

Autores como Christou y cols.,²³ publicaron en 2013 una revisión planteándose la posible aparición de ON en pacientes infantiles tratados con BF e indicaron que se han descrito diversos casos en pacientes adultos no habiéndose encontrado ningún caso en niños hasta la fecha.

Así mismo, Henneidge y cols.,²⁴ llevaron a cabo en 2014 una revisión sistemática de la literatura epidemiológica para determinar la incidencia de ON de forma espontánea o después de la cirugía dental en niños y adolescentes con diagnóstico de OI. En la misma concluyeron que no existía evidencia alguna para apoyar la hipótesis de una relación causal entre los BF y la ON en pacientes de esta edad con OI.

En cualquier caso, se debe de insistir, en que al igual que se toman en consideración una serie de medidas con los pacientes sometidos a terapia con BF; los pacientes que padecen OI no deberían ser una excepción.

Si a pesar de todos estos cuidados, se produjera la aparición de ON, el tratamiento debe dirigirse a eliminar el dolor o al menos aliviarlo mediante la prescripción de analgésicos, controlar la infección con antibióticos sistémicos y colutorios de clorhexidina al 0,12 % e intentar reducir la progresión de la necrosis ósea.²⁵

Otros tratamientos que se están empleando en la actualidad como terapia coadyuvante son el oxígeno hiperbárico, la ozonoterapia o el tratamiento con láser; terapias que deberán venir avaladas en la literatura científica con la aportación de diferentes estudios.²⁶



BIBLIOGRAFÍA

- Gutiérrez-Díez MP, Molina MA, Prieto L, Parra JI, Bueno AM. Osteogénesis imperfecta: nuevas perspectivas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr* 2013; 4: 107-17.
- Bregou Bourgeois A, Aubry-Rozier B, Bonafé L, Laurent-Applegate L, Pioletti DP, Zambelli PY. Osteogenesis imperfecta: from diagnosis and multidisciplinary treatment to future perspectives. *Swiss Med Wkly* 2016; 146:1-10.
- Lobstein JFGCM. De la fragilité des os, de de l'ostepsathyrose. *Traite de l'Anatomie Patologique*. Citado en Weil UV: osteogenesis imperfecta : historical background. *Clin Orthop Rel* 1981; 159:6-11.
- Sillence DO, Rimoin DL. Classification of osteogenesis imperfect. *Lancet* 1978; 1(8072):1041-1042.
- Glorieux FH1, Ward LM, Rauch F, Lalic L, Roughley PJ, Travers R. Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralization defect. *J Bone Miner Res* 2002; 17 (1): 30-8.
- Lazala O, Solaque H. Terapia con bifosfonatos en osteogénesis imperfecta. *Rev Col Or Tra* 2009; 23 (2): 109-14.
- Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, Marini JC. New Perspectives on Osteogenesis Imperfecta. *Nat Rev Endocrinol* 2011; 7 (9): 540-57.
- Carballido J, Monteserín M, Mourelle MR, De Nova J. Osteogénesis imperfecta: alteraciones orales y médicas en niños. *Cient. Dent* 2013; 10 (3): 189- 93.
- Devaraju D1, Devi BY2, Vasudevan V, Manjunath V. Dentinogenesis imperfecta type I: A case report with literature review on nomenclature system. *J Oral Maxillofac Pathol* 2014; 18 (1): 131-4.
- Biria M, Abbas FM, Mozaffar S, Ahmadi R. Dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. *Dent Res J* 2012; 9 (4): 489-94.
- Abukabbos H, Al-Sineedi F. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. *Saudi Dent J* 2013; 25 (4): 159-65.
- Tau C. Treatment of osteogenesis imperfecta with bisphosphonates. *Medicina (B Aires)*. 2007; 67 (4): 389-95.
- Devogelaer JP, Malghem J, Maldague B, Nagent de Deuxchaisnes C. Radiological manifestations of bisphosphonate treatment with APD in a child suffering from osteogenesis imperfecta. *Skeletal Radiol* 1987; 16 (5): 360-3.
- Glorieux FH1, Bishop NJ, Plotkin H, Chabot G, Lanoue G, Travers R. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. *N Engl J Med* 1998; 339 (14): 947-52.
- Herreros MB, Franco R, Ascurra M. Las Osteogénesis imperfectas: revisión del tema. *Pediatr (Asunción)* 2008; 35 (1): 33-7.
- Shaker JL, Albert C, Fritz J, Harris G. Recent developments in osteogenesis imperfecta. *F1000 Res* 2015; 4: 1-10.
- Jaimes M, Duque de Miranda H, Olate S, Das Graças M, De Albergaria JR. Bisphosphonate and jaws osteonecrosis. Considerations about of treatment. *Int J Morphol* 2008, 26 (3): 681-8.
- Eghbali-Fatourechi G. Bisphosphonate therapy in pediatric patients. *J Diabetes Metab Disord* 2014; 13 (1): 109.
- Apolinário AC, Figueiredo PT, Guimarães AT, Acevedo AC, Castro LC, Paula AP y cols. Pamidronate affects the mandibular cortex of children with osteogenesis imperfecta. *J Dent Res* 2015; 94 (3): 95-102.
- Maines E1, Monti E, Doro F, Morandi G, Cavarzere P, Antoniazzi F. Children and adolescents treated with neridronate for osteogenesis imperfecta show no evidence of any osteonecrosis of the jaw. *J Bone Miner Metab* 2012; 30 (4): 434-8.
- Gurgel FW, Chaves FN, Nogueira AS, Rodrigues FS, Alves KM, Kurita LM y cols. Clinical aspects, imaging features, and considerations on bisphosphonate – related osteonecrosis risk in a pediatric patient with osteogenesis imperfecta. *Case Report Dent* 2014; 2014: 1-5.
- Schwartz S, Joseph C, Iera D, Vu DD. Bisphosphonates, osteonecrosis, osteogenesis imperfecta and dental extractions: a case series. *J Can Dent Assoc* 2008; 74 (6): 537-42.
- Christou J1, Johnson AR, Hodgson TA. Bisphosphonate-related osteonecrosis of the jaws and its relevance to children. A review. *Int J Paediatr Dent* 2013; 23 (5): 330-7.
- Henneidge AA, Jayasinghe J, Khajeh J, Macfarlane TV. Systematic review on the incidence of bisphosphonate related osteonecrosis of the jaw in children diagnosed with osteogenesis imperfecta. *J Oral Maxillofac Res* 2014; 4 (4): e1.
- Mücke T, Krestan CR, Mitchell DA, Kirschke JS, Wutzl A. Bisphosphonate and medication-related osteonecrosis of the jaw: a review. *Semin Musculoskelet Radiol* 2016; 20 (3): 305-14.
- Weber JB, Camilotti RS, Ponte ME. Efficacy of laser therapy in the management of bisphosphonate-related osteonecrosis of the jaw (BRONJ): a systematic review. *Lasers Med Sci* 2016; 31 (6): 1261-72.