



UAEM

Universidad Autónoma
del Estado de México

DISPLASIA ODONTOMAXILAR SEGMENTARIA: CASO CLÍNICO

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANO DENTISTA

PRESENTA

P.C.D. THELMA CECILIA GUTIERREZ MORALES

ASESOR DE TESIS

DRA. EN O. BLANCA SILVIA GÓNZALEZ LÓPEZ

TOLUCA, MÉXICO

Julio 2021

FO

FACULTAD ODONTOLOGIA



INDICE

Contenido	Pagina
1. Resumen	3
2. Marco teórico	
1.1 Displasia Odontomaxilar Segmentaria	4
1.2 Odontodisplasia Regional	8
1.3 Displasia Fibrosa	14
1.4 Displasia Cemento-ósea	19
1. Antecedentes	24
2. Justificación	26
3. Objetivos	27
4. Caso clínico	28
5. Discusión	60
6. Conclusiones	63
7. Referencias	64
8. Anexos	70

1. RESUMEN

El propósito de esta tesis es reportar un caso de Displasia Odontomaxilar Segmentaria (ODS), es un defecto de desarrollo de etiología desconocida, no hereditario, presenta defectos en la maduración del tejido óseo, encía y dientes de un solo cuadrante de los maxilares, más frecuente en el superior sin predilección por lado, y sexo se diagnostica en edades tempranas. Se caracteriza por expansión del complejo dentoalveolar del lado afectado, agrandamiento gingival unilateral de la maxila, ausencia de uno o 2 premolares, retraso en la erupción y defectos en los dientes temporales y algunas alteraciones faciales. Se describen también alteraciones faciales el borde mucocutáneo labial superior desdibujado.

Se reporta un caso clínico de un varón de 9 años, atendido en el servicio de Odontopediatría del CEO perteneciente al IMIEM que presenta características propias a la DOS, la importancia del diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno de esta rara condición.

1. MARCO TEORICO

1.1 DISPLASIA ODONTOMAXILAR SEGMENTARIA

La Displasia Odontomaxilar Segmentaria (DOS) es un trastorno poco frecuente, caracterizado por el agrandamiento unilateral del hueso alveolar y la encía del maxilar superior izquierdo o derecho en la región que incluye desde la parte posterior de los caninos hasta la tuberosidad del maxilar.¹

En la región agrandada se producen anomalías dentales como ausencia de algunos dientes, espaciamiento anormal y retraso en la erupción. De acuerdo con la literatura con frecuencia se diagnostica en la infancia, tanto en hombres como en mujeres.

Las características clínicas principales incluyen: ^{2, 3, 4}

- 1) Proceso alveolar caracterizado por el agrandamiento unilateral bucal y palatal del hueso alveolar, del hueso alveolar maxilar y la encía correspondiente (Ver figura 1).
- 2) La dentición se presenta espaciamiento anormal entre los molares primarios erupcionados y los dientes adyacentes. Los primeros molares permanentes suelen desplazarse distalmente. En la región molar puede aparecer una depresión en el paladar. Los caninos erupcionan normalmente. Se pueden observar malformaciones de los molares primarios, la ausencia de uno o ambos premolares y el retraso en la erupción de los dientes adyacentes (ver figura 2).
- 3) En las radiografías, el hueso se muestra denso y esclerótico. Se observa una disminución del tamaño del seno maxilar en el lado afectado (ver figura 3).
- 4) Los datos histológicos revelan un hueso inmaduro con líneas irregulares del cemento trabecular y basófilo como resultado de la alternancia de resorción y formación óseas. Se observan espacios estrechos dispersos con sólo unos pocos osteocitos. La encía presenta fibrosis leve sin cambios patológicos. Se observan defectos tubulares en la dentina coronal, así como una capa de osteoblastos deficiente y una resorción externa generalizada.

En ocasiones se observan alteraciones faciales como borde mucocutáneo del labio superior desdibujado, pigmentación unilateral, eritema, hipo pigmentación del labio superior e hipertrichosis, discontinuidad del borde bermellón del labio, depresión en la zona cutánea de la cara, nevus pigmentado de Becker, zona de hiperpigmentación de la piel de la cara del lado afectado. No se describen alteraciones sistémicas relacionadas. ⁵

La etiología de la DOS se desconoce, el diagnóstico está basado en las características clínicas y radiográficas encontradas en el paciente, aunque se sugiere que podría deberse a una anomalía de desarrollo en el útero⁶ un defecto localizado de desarrollo unilateral involucrando anágeno de los arcos branquiales primero y segundo,⁷ una mutación postzigótica o un fenómeno similar que afecta una célula progenitora y podría haber resultado en un clon alterado de células que influyeron en la morfogénesis de la ecto-mesodérmica (Tejidos en un segmento del maxilar superior y los tejidos faciales que lo recubren), ⁸ infección viral o bacteriana de las ramas de división maxilar del nervio trigémino se han propuesto como factores causales iniciales en la DOS.⁹ No se han encontrado patrones hereditarios en los casos reportados.

La prevalencia de DOS no ha sido establecida aún, al ser una condición muy rara, existen pocos casos reportados en la literatura científica, Solo se han informado 66 casos en la literatura en idioma inglés entre 1987 y 2020. Se ha encontrado que la lesión es descubierta principalmente en la 1ra década de la vida, y existe una predilección masculina significativa con una proporción de mujeres a hombres de 1: 1.9. Sin predilección por lado.¹⁰

El diagnóstico diferencial incluye: Odontodisplasia regional, Displasia fibrosa, Displasia focal cemento-ósea.¹¹



Figura 1. Agrandamiento unilateral desde incisivo central superior (21) hasta la zona retro molar, expansión de corticales, hiperplasia gingival, ausencia de órganos dentarios y anomalías en el esmalte de órganos dentarios temporales presentes. Imagen tomada de https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852014000500002



Figura 2. Anomalía de órganos dentarios permanentes y maloclusión del lado afectado. Imagen tomada de https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852014000500002



Figura 3. Anomalia dentaria a nivel del 63. Retenciones del 21 y 22. Supernumerario en la línea media, agenesia de germen 24, retardo eruptivo. Hueso sin alteraciones observables. Imagen tomada de https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852014000500002

1.2 ODONTODISPLASIA REGIONAL

La Odontodisplasia regional (OR) es una anomalía del desarrollo dentario que afecta al esmalte, la dentina la pulpa y el folículo dental, siendo los tejidos odontogénicos coronales los más afectados.

El primer autor que reconoció esta patología fue Hitchin en 1934, sin embargo, muchos autores consideran que fueron McCall y Wald¹² los primeros que publicaron acerca de esta patología. El término “Odontodisplasia” fue introducido por Zaggerelli y cols.¹³ y Pindborg ¹⁴ utilizó el término de “Odontodisplasia regional” para describir la naturaleza segmentaria y regional de esta patología. Otros nombres que se le han dado a esta anomalía son los de “displasia odontogénica”, “malformación dental unilateral”, “odontogénesis imperfecta”, “dientes fantasmas” y “hipoplasia localizada”¹⁵.

Tiene predilección por el sexo femenino, el maxilar superior es el más afectado y el cuadrante izquierdo es el más común.¹² Normalmente está afectado solo un cuadrante, aunque se han descrito casos bilaterales e incluso están afectados múltiples. ¹⁶

La etiología es desconocida, aunque se han propuesto teorías como una mutación somática en una etapa temprana de desarrollo de la lámina dental ya que están afectadas ambas denticiones. Otra teoría habla sobre una alteración vascular que provoca una isquemia local provocando afectación en la odontogénesis. ^{16,17}

Otras etiologías propuestas han sido la incompatibilidad Rh, la hiperpirexia, agentes farmacológicos, irradiaciones y alteraciones nutricionales y metabólicas ¹⁸.

Se ha propuesto que pudiera estar producida por un virus latente en el epitelio odontogénico que se activaría durante el desarrollo de los gérmenes dentarios. Se han encontrado cuerpos de inclusión virales en los ameloblastos en degeneración de los dientes afectados. ¹⁹

A pesar de la etiología desconocida, la Odontodisplasia regional se reconoce como una condición con una clínica específica, y hallazgos radiográficos e histológicos en los cuales se basa el diagnóstico.

La OR afecta ambas denticiones, el diagnóstico suele coincidir con retrasos en la erupción o erupción incompleta de los dientes dañados. Muchos de los casos son descubiertos de forma accidental durante un examen de rutina (ver figura 4)

Los dientes afectados son hipoplásicos de color amarillo claro o amarronados. Suelen ser de menor tamaño, de superficie irregular con unas fosas y cúspides más marcadas. El esmalte de los dientes más dañados es blando a la exploración y hay evidencias que sugieren que el esmalte cervical es cualitativamente diferente cuando se compara con el esmalte coronal de los dientes afectados ²⁰ (ver figura 5).

Radiográficamente los dientes afectados han sido descritos como “dientes fantasmas” ya que muestran una rara morfología con las coronas hipoplasias. Tienen una apariencia como “borrosa” con grandes cámaras pulpares; la formación radicular es incompleta y tienen retrasos en el cierre apical. La línea que separa el esmalte de la dentina no está claramente definida.²¹

Los dientes que presentan esta anomalía muestran un retraso en la formación radicular y en la erupción cuando se los compara con dientes normales de las otras arcadas (ver figura 6).

Se pueden observar cálculos pulpares y dentículos en las cámaras pulpares. Los dientes no erupcionados suelen estar rodeados de una radiolucidez pericoronar que representa un folículo agrandado²²

La textura del hueso en el área afectada es anormal, con áreas de rarefacción salpicadas por trabéculas ²³.

En cuanto a los hallazgos histopatológicos, los cambios más significativos están a nivel de los tejidos coronales. En el esmalte coexisten zonas con estructura prismática normal, otras con hipoplasia y otras zonas con ausencia total de esmalte

^{24,25}. El epitelio odontogénico puede aparecer roto dejando la superficie del esmalte expuesta al tejido conectivo extrafolicular.

Estos dos factores, podrían ser la causa de la erupción retardada, ya que el folículo dental intacto es el factor más importante para una erupción dentaria normal. ²⁶También es frecuente la presencia de calcificaciones, remanentes de ameloblastos, material fibrilar depositado desordenadamente en el esmalte displásico e invaginaciones que partiendo del esmalte se introducen en la dentina pudiendo facilitar el acceso a los gérmenes. El tamaño de los cristales suele ser normal, aunque su distribución es irregular, estando aumentados los espacios intercristalinos²².

Por medio de micro radiografías, se ha podido observar que su radio densidad es mayor que la dentinaria, con un contenido mineral sólo ligeramente disminuido y una proporción Ca/P sin variar cuando se compara con el esmalte normal ²⁷. Quizás pues, el hecho de no observar separación neta entre el esmalte y la dentina en la radiografía convencional sea debido no al grado de calcificación, sino al grosor de las capas, con una capa de esmalte muy delgada.²⁸

En cuanto a la unión amelodentinaria, mientras algunos autores encuentran esta zona de apariencia normal, otros observan una unión desflecada e irregular.^{28, 29, 30}. La unión amelodentinaria será normal o no dependiendo de la severidad de la afectación. ³¹

En la dentina se han descrito diversas alteraciones²²:

—Disminución del número de túbulos dentinarios o incluso ausencia de ellos en las zonas más afectadas, los cuales presentan un curso irregular con aumento de tamaño de inclusiones celulares.

—Existencia de grietas que también favorecen la invasión bacteriana.

—Presencia de dentina interglobular.

—Áreas basófilas amorfas de material no colágenizado, que se ha sugerido que con el rasgo anterior podría ser patognomónico del proceso, a pesar de que algunos autores no encuentran estos rasgos en todos los casos afectados.

—Dentina hipoplásica con zonas de predentina ensanchada.

—Metaplasia ósea de dentina.

—Aumento de glucosaminos sulfatados y reticulina, pero no colágeno en dichas áreas, pudiendo representar matriz dentinaria inmadura. Estas áreas presentan mayor grado de calcificación que el resto de la dentina.

—Al igual que en el esmalte, el contenido mineral se encuentra ligeramente disminuido, estando más mineralizada la zona central. La pulpa presenta una morfología anormal con grandes cámaras pulpares y se han descrito la existencia de calcificaciones en grados variables, fibrosis o necrosis con tejido de granulación periapical y microinfiltrado de linfocitos, plasmocitos y leucocitos.²²

El cemento puede ser delgado, presentar estructura globular e incluso puede estar ausente.^{23, 32}

El folículo dental^{31, 33} suele estar aumentado y contiene restos de epitelio odontogénico y calcificaciones, algunas de ellas contenían abundancia de microfilamentos y se encontraban en íntimo contacto con el citoplasma de células conectivas vecinas^{24, 34}.



Figura 4. Ausencia de dientes temporales del lado afectado y presencia de restos radiculares. Imagen tomada de <https://es.slideshare.net/latiatuca/odontodisplasia-regional-1166491>



Figura 5. Dentición mixta, zona edéntula anterior y posterior del lado izquierdo. Imagen tomada de <https://es.slideshare.net/latiatuca/odontodisplasia-regional-1166491>



Figura 6. Órganos dentarios ausentes del lado afectado, esbozos de cámaras pulpaes amplias sin raíces y anomalías en el hueso circundante. Imagen tomada de <https://es.slideshare.net/latiatuca/odontodisplasia-regional-1166491>

1.3 DISPLASIA FIBROSA

La Displasia Fibrosa (DF) se considera una lesión benigna caracterizada por la sustitución de tejido óseo normal por tejido fibro-óseo conectivo. Descrita por primera vez por von Recklinghausen en 1981, el término «displasia fibrosa» fue establecido por Liechtenstein y Jaffe en 1938, describiendo a su vez 2 tipos de DF: monostótica (DFM) y poliostótica (DFP) (afectación de 2 o más regiones óseas). La DF poliostótica, junto con la presencia de máculas hiperpigmentadas «*cafe-au-lait*» y alteraciones endocrinas múltiples (pubertad precoz, adenoma hipofisario o hipertiroidismo), es conocida como síndrome de McCune-Allbright³⁵.

El cuadro se caracteriza por la presencia de tejidos fibrosos y óseos en expansión en el interior de los huesos afectados. El hueso normal se reemplaza con hueso displásico penetrado por tejido fibroso. La lesión del hueso que produce es una mezcla casual de tejido fibroso inmaduro y fragmentos pequeños de hueso trabecular inmaduro. Es más bien una lesión del esqueleto en crecimiento. Las deformidades angulares pueden ser el resultado de la mineralización defectuosa del hueso displásico inmaduro. El hueso afectado se ensancha y el hueso cortical adyacente se adelgaza ³⁶ (ver figura 7).

No se ha precisado la causa exacta ni la naturaleza fundamental de la DF. Al parecer es una anomalía del mesénquima osteógeno durante el desarrollo. El tejido fibroso progresivo prolifera dentro de la médula ósea comprime la corteza desde el interior y produce expansión.^{37, 38}

Se ha sugerido una posible base congénita, por la afectación uní o bilateral en la forma poliostótica de la enfermedad. La imagen histopatológica señala que las formas monostótica y poliostótica son manifestaciones del mismo proceso biológico. Las pruebas existentes anulan la posibilidad de una disfunción endocrina como causa de las lesiones esqueléticas.^{37, 38, 39}

Ocurre típicamente en la adolescencia, aunque una cuarta parte de las lesiones se dan en los adultos.

Se manifiesta en la región facial, bien como crecimiento asintomático del hueso afecto, con deformidad facial, tumefacción de tejidos blandos, proptosis, cefaleas, o con dolor de la zona afectada. Puede provocar afectación nerviosa a causa de la compresión de estas estructuras ^{37, 38} (ver figura 8).

Radiológicamente, se caracteriza por presentar lesiones radiolúcidas, radiotransparentes o radiopacas, escleróticas, en dependencia de la cantidad de componente fibroso. Lo más común es objetivar en la tomografía axial computarizada (TAC) una imagen en vidrio esmerilado o en cáscara de huevo, que corresponde al hueso sano que rodea a la lesión ⁴⁰ (ver figura 9).

Histológicamente, en la DF ocurre sustitución de hueso normal por hueso nuevo recientemente formado, en el que se observan trabéculas óseas malformadas y tejido fibroso acompañado de fibroblastos, osteoide y células gigantes ⁴¹.

Después de un período de crecimiento variable, la DF se estabiliza. Puede ser que las lesiones pequeñas no requieran tratamiento, sin embargo, la biopsia es importante para confirmar el diagnóstico. Una vez confirmada la DF, el paciente debe ser controlado periódicamente.

En caso de grandes lesiones, que causan deformidad funcional o estética, se puede realizar curetaje, procedimiento que permite la reducción de la lesión a contornos aceptables. El resultado es bueno, sin embargo, existe la posibilidad de recidiva.⁴²



Figura 7. Hiperplasia gingival del lado afectado. Imagen tomada de <https://www.redalyc.org/jatsRepo/1804/180459045011/html/index.html> y <https://cdi.com.pe/caso-no-85-displasia-fibrosa-monostotica/>



Figura 8. Hiperplasia gingival del lado derecho del paciente, coloración similar a la mucosa circundante, órganos dentarios parcialmente cubierto por encía en cervical. Imagen tomada de <https://www.redalyc.org/jatsRepo/1804/180459045011/html/index.html> y <https://cdi.com.pe/caso-no-85-displasia-fibrosa-monostotica/>

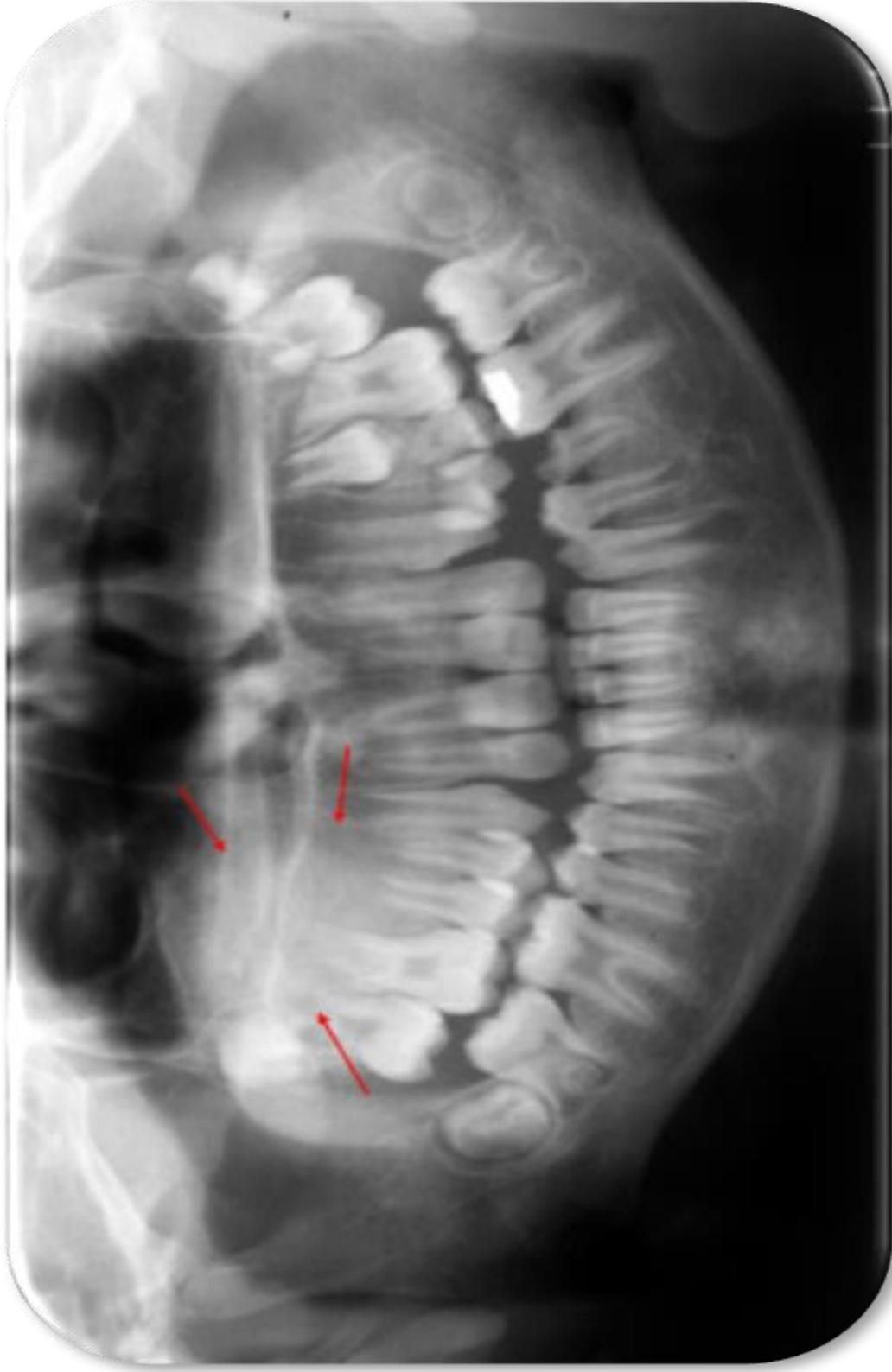


Figura 9. Zona radiolúcida con bordes indefinidos, irregular sin cortical. Imagen tomada de <https://www.redalyc.org/jatsRepo/1804/180459045011/html/index.html> y <https://cdi.com.pe/caso-no-85-displasia-fibrosa-monostotica/>

1.4 LA DISPLASIA CEMENTO-ÓSEA (DCO)

La clasificación de las lesiones cemento-óseo de los maxilares ha sido durante mucho tiempo un dilema complejo y controvertido para los patólogos y clínicos. La clasificación actual de lesiones cementosas, publicada en 1992 por la Organización Mundial de la Salud se basa en la edad, el sexo y el histopatológico, las características radiográficas y clínicas, así como la ubicación de la lesión.⁴³

Las lesiones fibro-óseas benignas de los maxilares constituyen un variado grupo de enfermedades con una característica histológica común: la sustitución del hueso normal por tejido compuesto de colágeno y fibroblastos, con cantidades variables de una sustancia mineral que puede ser hueso, cemento o ambos. Estas lesiones incluyen la displasia fibrosa, las displasias periapicales cemento-óseas, focal o florida, cementoma gigantiforme familiar y el fibroma osificante cemento-osificante.^{43, 44}

En una revisión de literatura se identificaron cuatro características en el diagnóstico diferencial de las radiopacidades maxilomandibulares: el número, la distribución única/focal o múltiples, los límites bien o mal definidos, la localización debajo o encima del canal mandibular/paladar duro y la radiolucidez presente o ausente en torno a las radiopacidades.⁴⁵

La displasia DCO presenta tres subtipos: focal, periapical y florida, que aparentan ser variaciones del mismo proceso patológico, su distinción está basada en las características clínicas y radiográficas.⁴⁶ Las tres formas son comunes en mujeres de raza negra por encima de 30 años con probabilidad de afectarse con más frecuencia la mandíbula. Las diferencias radican cuando la DCO focal y periapical se presentan como pequeñas lesiones, asintomáticas y no expansivas. Se considera que esta última es la más común en región periapical de incisivos mandibulares y la focal, más prevalente en región posterior de la mandíbula.^{44, 45}

*La periapical, en zona apical de incisivos (ver figura 11).

*La focal, más prevalente en región posterior de la mandíbula (ver figura 10).

*La cemento-ósea florida, afecta la mandíbula o maxilar y por lo general es asintomática y bilateral (ver figura 12).

Con respecto al tratamiento de esta patología parece ser un desafío debido a las afectaciones en estética, oclusión y función debido a la usencia de órganos dentarios permanentes, la calidad de esmalte en el segmento afectado, órganos dentarios con mal posiciones y giroversiones, sobre todo la respuesta del hueso frente a los tratamientos de ortodoncia y plastias que el paciente requiera así como la adaptación protésica debido a la forma de la arcada solo pueden ser resueltas por el trabajo multidisciplinario de cirujano maxilofacial, ortodoncista, ortopedia maxilofacial, odontopediatras y protesistas. Aunado a lo anterior no existe protocolo de tratamiento en la literatura debido a la rareza y poca frecuencia de esta patología siendo recientemente descubierta por lo que los especialistas tendrán que aplicar todos sus conocimientos en la materia para poder mitigar los problemas que conlleva el paciente en la vida adulta por lo que resulta ser un tratamiento a largo plazo.⁴⁷



Figura 10.Displasia cemento-ósea focal. Se observa la presencia de una imagen radiopaca de límites definidos y bordes irregulares y corticalizados próximos a la región del ápice de piezas 45 y 46. Imagen tomada de <https://aguayo.jimdo.com/2016/03/31/caso-562-displasia-cemento-%C3%B3sea-focal/>



Figura 11. Displasia cemento-ósea florida. Ortopantomografía dental sinusal donde se observan múltiples imágenes radiopacas circulares, delimitadas, que involucran los cuatro cuadrantes (flechas). En el cuerpo mandibular derecho se observa una imagen radiopaca rodeada por una imagen radiolúcida que se extiende en toda la porción basal de la lesión compatible con proceso



Figura 12. Displasia cemento-ósea periapical. Control radiográfico de 1er año; displasia cemento-ósea – Inicio de la etapa Cementoblástica. La imagen radiográfica muestra el inicio de la mineralización de la zona radiolúcida de fibrosis por actividad cementoblástica aumentada, son evidentes la deposición de residuos de cemento. Imagen tomada de <https://www.actaodontologica.com/ediciones/2019/1/art-6/>

2. ANTECEDENTES

La Displasia Odontomaxilar segmentaria (DOS) es un trastorno poco frecuente del desarrollo del maxilar. La condición fue reportada por primera vez en 1987,⁴⁸ quien comunicó dos casos de niños con asimetría facial congénita y agrandamiento unilateral de la maxila y de la encía correspondiente. Por las características antedichas sugirió la denominación de Displasia Hemimaxilofacial. Uno de los casos tenía, además, agenesia de ambos premolares e hipoplasia del esmalte en la dentición temporaria del sector afectado; el otro se asociaba a hipertrichosis facial ipsilateral.

En el año 1990, se comunicaron 8 casos con hallazgos similares,⁴⁹ enfatizando los cambios odontomaxilares que siempre están presentes, pero sin alteraciones cutáneas por lo que sugirió que el término “Displasia Odontomaxilar Segmentaria” era más apropiado ya que la terminología original implicó un desorden más extenso e ignoró el dental.

En 1996 informaron las características radiográficas más comunes de la DOS en un estudio de doce casos adicionales.⁵⁰ Las principales características radiográficas se observaron como esclerosis del hueso con engrosamiento, trabéculas orientadas verticalmente, faltan dientes permanentes, erupción retardada de dientes permanentes adyacentes y tamaño del antro maxilar reducido. Los autores también notaron el desplazamiento de los dientes permanentes adyacentes y el espaciamiento interdental.

En el año 2004, se describieron los cambios dermatológicos que se asocian a esta patología y propusieron una denominación de alternativa utilizando la sigla HATS que, en inglés, resume sus principales características: agrandamiento hemimaxilar, asimetría de la cara, anomalías dentarias y hallazgos cutáneos.⁸

En 2012 se hizo notar que los cambios cutáneos son más frecuentes en la adolescencia que en la niñez, llegando a la conclusión que esta patología del

desarrollo no es estática, sino que con el paso de los años se expresan nuevas alteraciones.⁵¹

La DOS constituye una patología poco frecuente, para el 2003 se contabilizaron 30 casos, para el 2011 según existían 45 casos publicados en trabajos de habla inglesa y para el 2013 se contabilizaron 50 casos.⁹

La revisión de la literatura mediante la búsqueda de casos en PubMed hasta antes de enero de 2020 había 65 casos reportados de HD-DOS.¹⁰

3. JUSTIFICACION

DOS es un trastorno de desarrollo poco común solo se encuentran registrados 65 casos en la literatura inglesa, hasta nuestro conocimiento no existen reportes de la entidad en el país y particularmente en el Estado de México.

Dadas la baja frecuencia y características de la enfermedad es posible que existan casos mal diagnosticados o no reconocidos, es por ello necesario documentar este caso y dar a conocer los hallazgos clínicos, radiográficos e histológicos a la comunidad odontológica.

El tratamiento de la enfermedad requiere de la participación multidisciplinaria de especialistas en diferentes áreas como cirugía maxilofacial, odontopediatría, ortopedia maxilar y prótesis. Conocer la naturaleza y evolución de la DOS es imprescindible, para evitar cirugías y tratamientos innecesarios.

4. OBJETIVO

Reportar un caso de Displasia Odontomaxilar Segmentaria, sus manifestaciones clínicas, radiográficas es histológicas en un varón de años de 9 años.

5. OBJETIVOS ESPECIFICOS

Describir las manifestaciones clínicas de un caso de Displasia Odontomaxilar segmentaria, en un varón de 9 años.

Describir las manifestaciones radiográficas de caso de Displasia Odontomaxilar segmentaria, en un varón de 9 años.

Describir los hallazgos histológicos de un caso de Displasia Odontomaxilar segmentaria, en un varón de 9 años.

6. CASO CLINICO

Ficha clínica

Paciente masculino de 9 años originario de San Miguel Mimiapan, Municipio de Xonacatlán, Estado de México, con diagnóstico de base aparentemente sano que se presenta en el área de admisión, perteneciente al centro de especialidades odontológicas (CEO), del Instituto Materno Infantil (IMIEM) acompañado de su madre para ingreso. Para lo cual se interroga a la madre el motivo de consulta. Ella refiere que “a su hijo no le han salido los dientes y que tiene la encía inflamada”; previamente lo llevó a consulta particular, de la cual fue remitida por el profesional. Llevó al pequeño al odontólogo a los 4 años; sin embargo, el profesional no propuso diagnóstico ni tratamiento alguno, solamente esperar a que el niño creciera. La madre informó que, desde el nacimiento, ella notó esa anormalidad. Como antecedentes neonatales niega antecedentes de infecciones, traumatismos y medicamentos durante el embarazo. G4 P1, por Cesárea a término, peso al nacer 3.200 kg. Control prenatal a partir del 2^a mes de Gestación. Niega alergias, antecedentes quirúrgicos y traumatismos después del nacimiento, así como heredofamiliares. Negativo a uso de sustancias nocivas por parte de los padres. Edad de la madre al nacer: 25 años. Su madre expresa la preocupación por que la lesión no sea maligna y las repercusiones estéticas y funcionales que pudiera tener en un futuro.

EXPLORACIÓN CLÍNICA

Examen extra oral

En la imagen (ver figura 13) se puede observar un cráneo mesocéfalo, frente corta, ligera discrepancia de implantación en altura de las orejas, borde bermellón desdibujado del lado afectado, comisura labial deprimida.



Figura 13. Imagen frontal

Se observa una imagen frontal (ver figura 14) con sonrisa en la cual se acentúan más las discrepancias de asimetría entre el lado afectado y el que no lo esta



Figura 14. Asimétrico, hiperpigmentación (comisura labial), mejilla deprimida del lado afectado, borde bermellón desdibujado.

Imagen del perfil derecho (ver figura 15) en nuestro paciente el cual no se encuentra afectado por la anomalía de desarrollo, por lo que tampoco presenta repercusiones a resaltar.



Figura 15. Postura labial competente, ortognático, perfil convexo.

EXPLORACION CLINICA

En la vista lateral derecha (ver figura 16) muestra la imagen intraoral del lado que no está afectado pero que si presenta repercusiones negativas causadas por la patología del lado opuesto.



Figura 16. Mucosa y tejido gingival sano curva de spee profunda, desoclusión.

Imagen intraoral frontal (ver figura 17) en la cual se puede apreciar el lado afectado por DOS, cabe resaltar lo bien delimitada que se encuentra la lesión la cual a pesar de llegar a la línea media no rebasa el lado contrario.



Figura 17. Hiperplasia gingival que abarca línea media hasta zona retro molar, con una coloración similar a la mucosa vecina conservando el puntilleo en zona anterior y liso en posterior, forma redondeada con bordes definidos, indurada, asintomática. El resto presenta tejido gingival y mucosa bucal sana. Frenillos implantación normal, overjet y overbite normal, línea media desviada a la izquierda 4mm, órgano dentario 22 con giroversión y en mordida cruzada con 31.

Vista lateral intraoral (ver figura 18) en la que se puede ver la extensión de la lesión hasta la zona retromolar y la presencia del OD # 26 así como una mordida cruzada anterior y posterior de este lado afectado.



Figura 18. Ausencia de molares temporales.

En la figura 19 tenemos una vista oclusal de la arcada superior



Figura 19. Arco triangular y profundo, desplazamiento de corticales, fusión de Od. 62 y 63, con translocación, ausencia clínica de Od. 64, defecto en el esmalte de 65 y 26.

La siguiente imagen (ver figura 20) muestra una vista oclusal de la arcada inferior la cual no muestra alteraciones significativas.



Figura 20. Frenillo lingual corto, piso de boca sin datos patológicos, encía y mucosa sana, caries de 2do y 3er grado, apiñamiento de 3mm.

Análisis Radiográfico

Radiografía panorámica (ver figura 21) del paciente en la cual podemos observar que no se muestran cambios significativos en el hueso del lado afectado a diferencia de otras patologías que se evidencian como imágenes radiolúcidas o radiopacas.

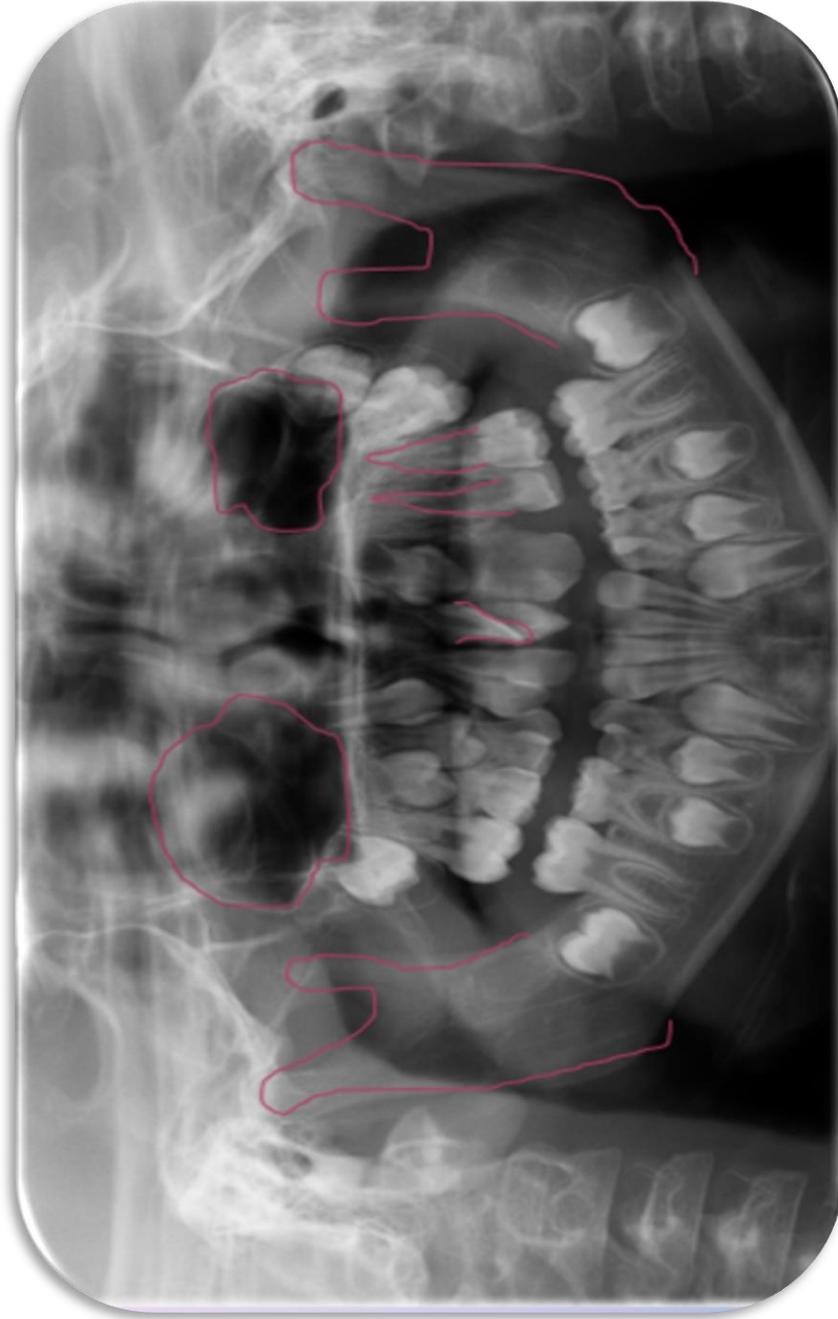


Figura 21. Ortopantomografía: Seno maxilar izquierdo menos neumatizado, rama mandibular izquierda más corta y ancha, OD. 21 retenido, fusión de OD. 62 y 63 con translocación, ausencia de germen 24 y 25, OD. 23 con anatomía de la corona anormal.

Imagen de una radiografía periapical (ver figura 22) en la que podemos ver un signo patognomónico claro de este trastorno de desarrollo que es la ausencia de gérmenes de dientes permanentes.



Figura 22. Periapical. Ausencia de germen OD. 24 y 25

En la imagen periapical (ver figura 23) observamos algunas de las anomalías dentarias que pueden presentarse en la DOS.

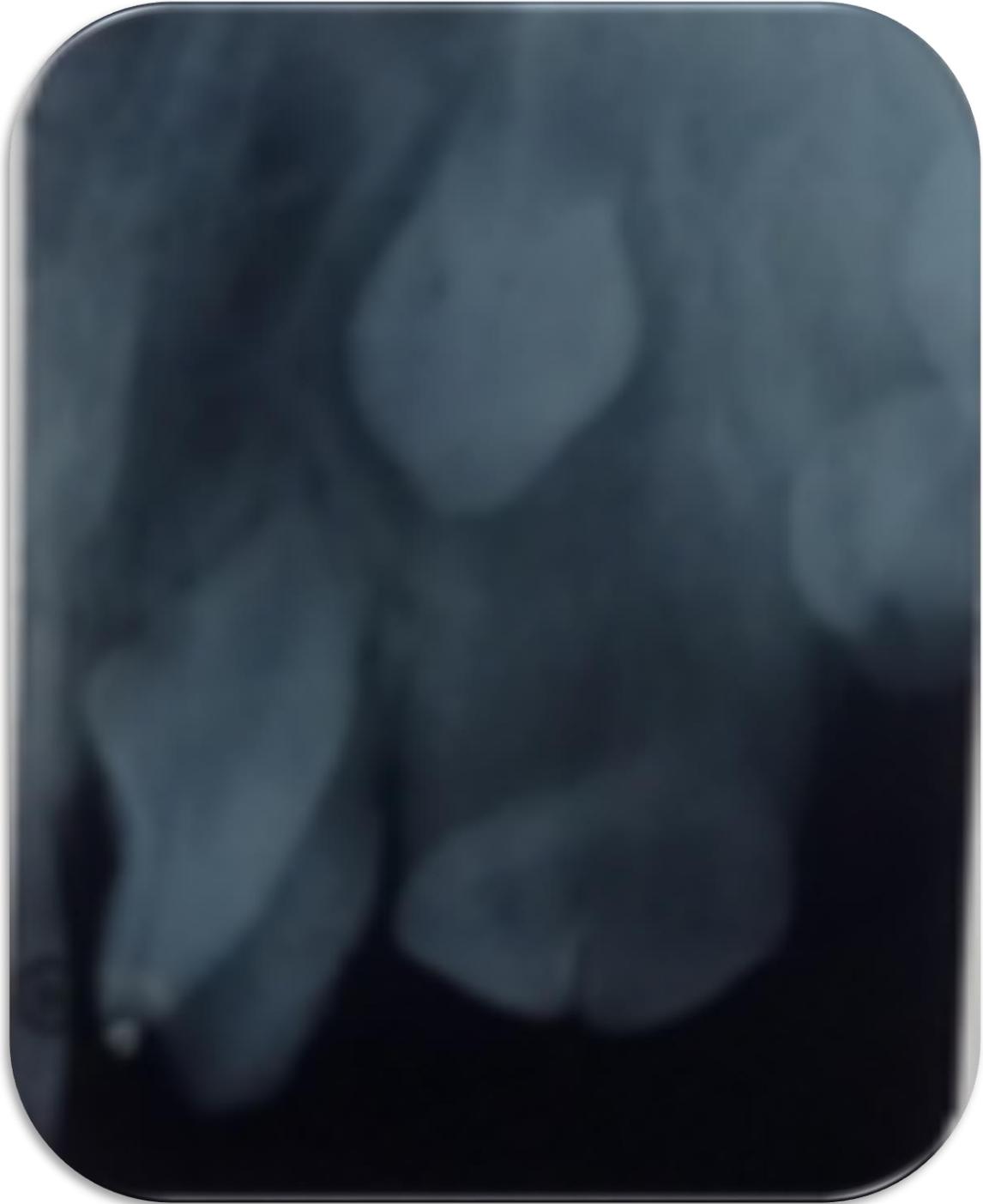


Figura 23. Periapical.Od.23 con aspecto de macrodontia, fusión y aparente translocación de Od. 62 y 63

Esta radiografía oclusal (ver figura 24) nos permite observar la ubicación del canino.

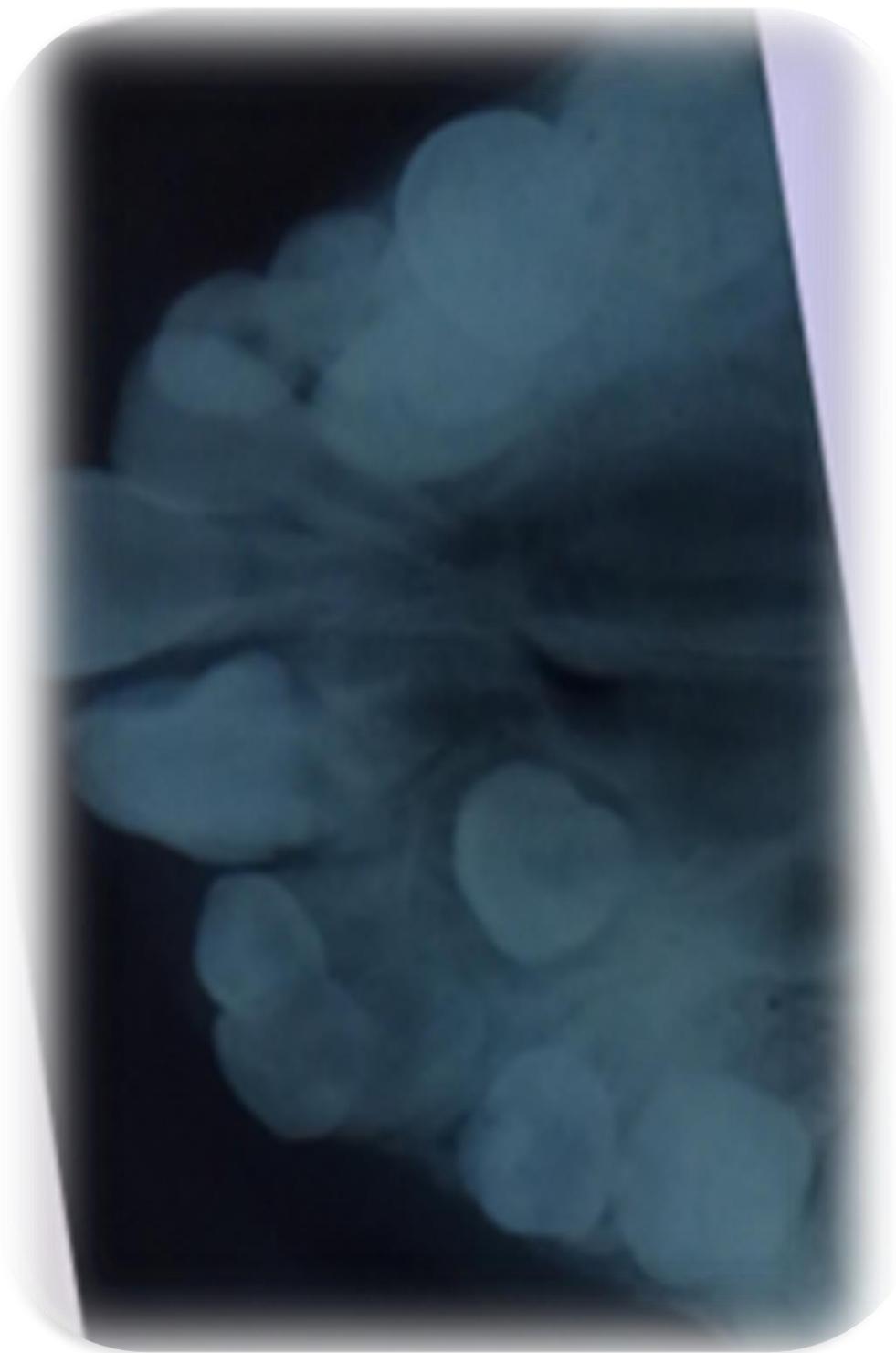


Figura 24. Oclusal superior. Germen de OD. 23 con posición ectópica.

Toma de biopsia

Se inicia con la preparación del campo operatorio (ver figura 25) colocando yodopovidona peribucal. Se realiza bajo anestesia local, colocando en total 4 cartuchos de lidocaína y epinefrina al 2% subperióstica, por vestibular a nivel de od. 62 y 63 se realiza un colgajo contorneante con 2 descargas (ver figura 26) utilizando hoja de bisturí del número 11, levantamiento de colgajo con legra o periosteotomo (ver figura 27), osteotomía y osteotomía para la toma de muestra ósea (ver figura 28), incisión contorneante y levantamiento de colgajo en palatino para visualizar canino incluido y en posición ectópica, el cual se observa sin defecto en esmalte, pero si una anatomía alterada y tamaño mayor (ver figuras 29 y 30). Se decide dejarlo hasta confirmar diagnóstico. Se toma muestra de tejido blando y se procede a suturar; posteriormente, se realiza la extracción de los órganos fusionados y se coloca 2 puntos de sutura más (ver figuras 31 y 32).



Figura 25. Preparación de campo operatorio



Figura 26. Incisión tipo Newman (contorneante con dos descargas)



Figura 27. Levantamiento de colgajo con legra.

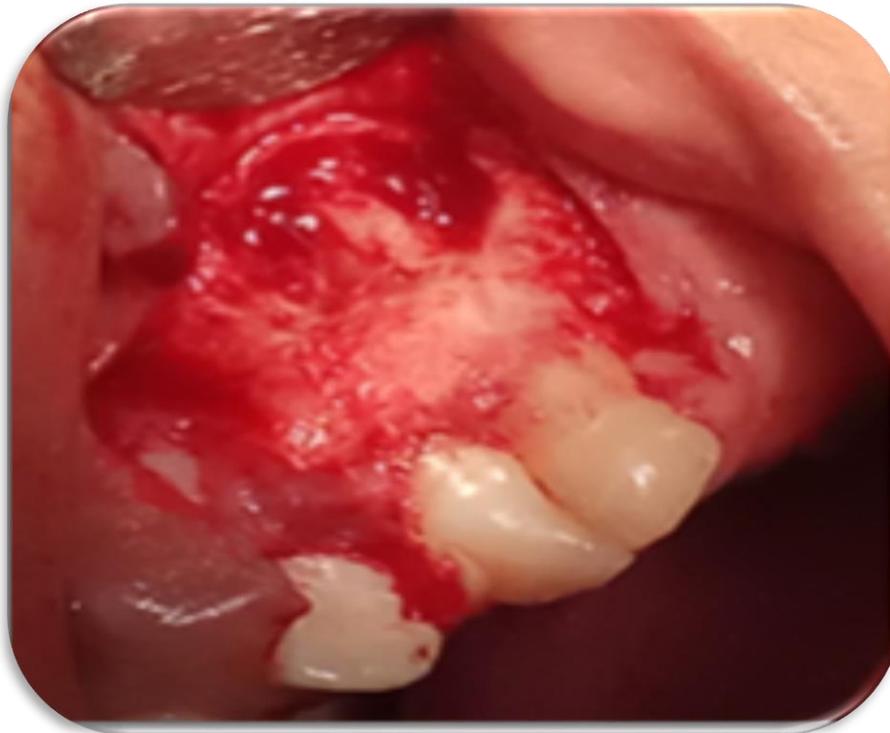


Figura 28. Osteotomía y osteotomía a nivel de Od. 62 y 63 para toma de muestra



Figura 29. Incisión contorneante por palatino para visualizar canino.



Figura 30. Levantamiento de colgajo, osteotomía y ostectomía.



Figura 31. Sinéresis y extracción de Od. 62 y 63

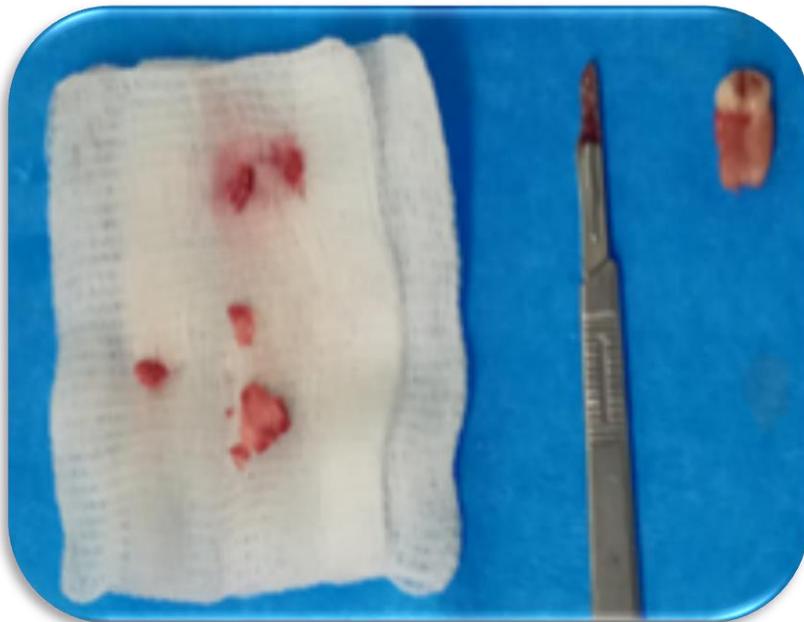


Figura 32. Presentación de las muestras óseas y de tejido blando.

Hallazgos Histológicos

El tejido obtenido fue procesado mediante técnicas histológicas de rutina y teñido con hematoxilina eosina, y observado utilizando un microscopio óptico Leika, en las laminillas los cambios constantes consisten en fibroblastos proliferantes en un estroma constituido por fibras de colágena delicadas edematosas y en algunos sectores densas, evidencia de formación de osteoide y láminas de hueso compacto con osteocitos en sus lagunas, se observa ligero aumento de vasos capilares y focos hemorrágicos y calcificación distrófica. (Ver figuras 33-39)

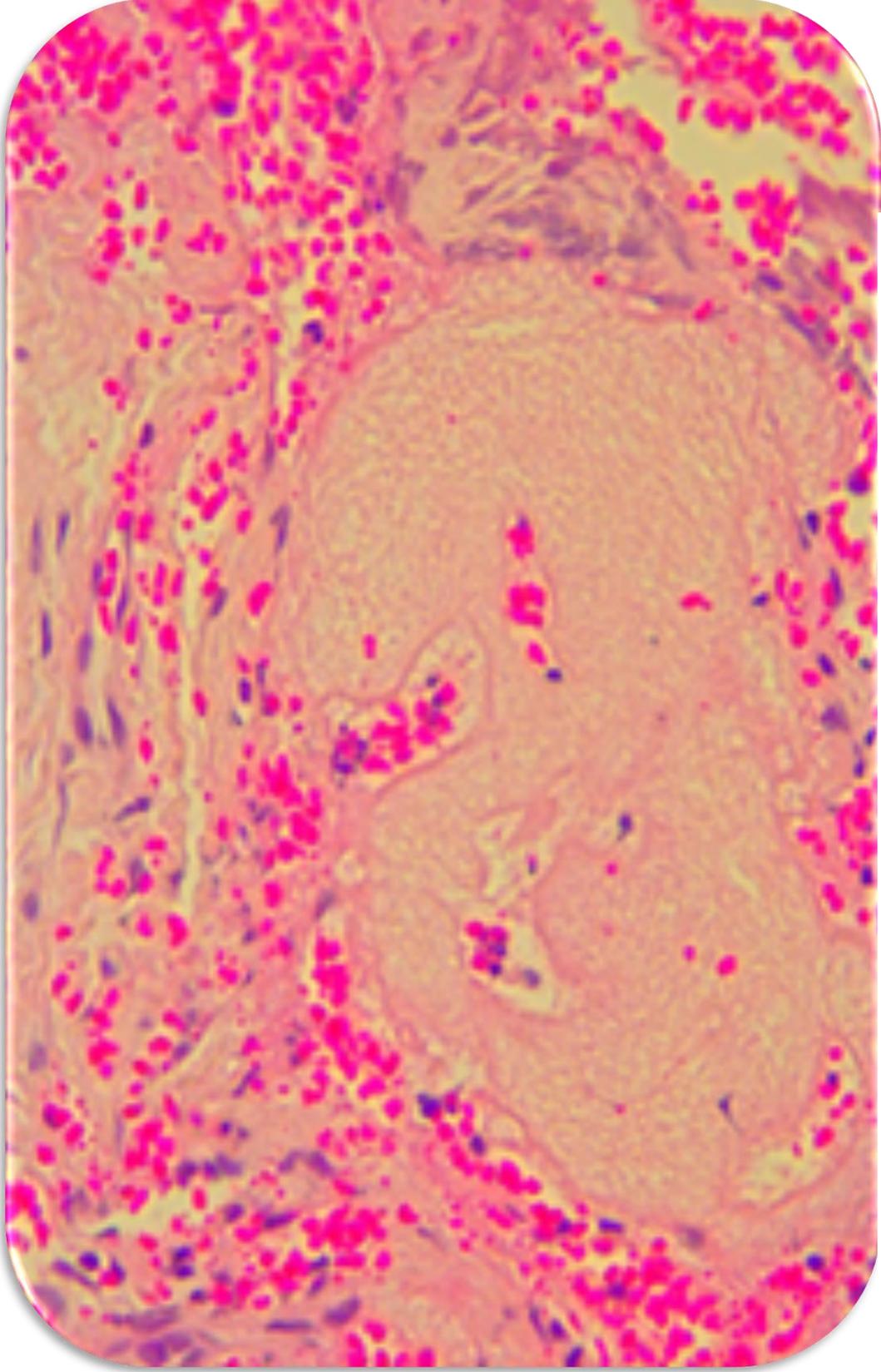


Figura 33. Formación de osteoide. Tejido conectivo capilares y hemorragia. HE. 40X

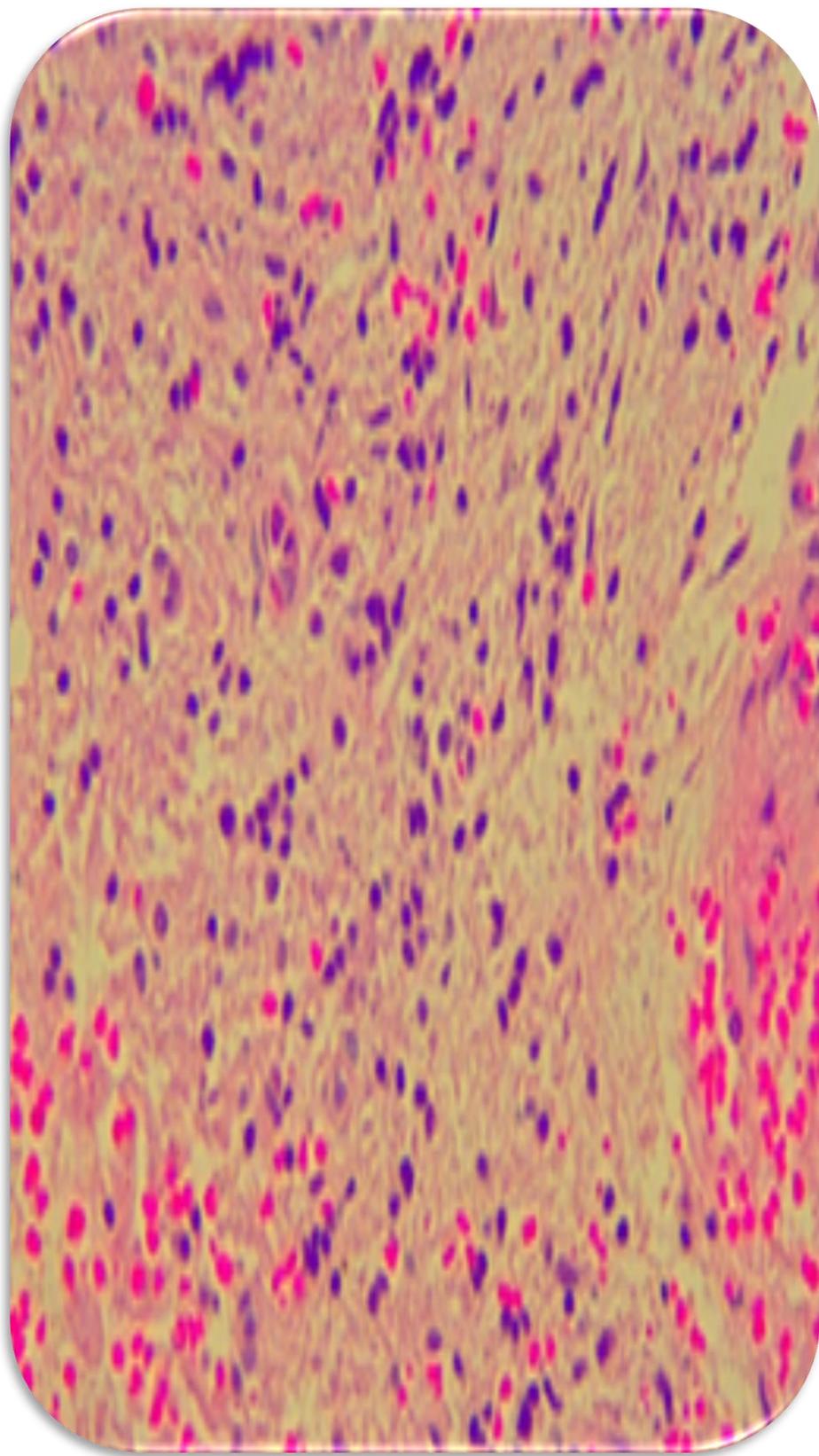


Figura 34. Tejido conectivo proliferante estroma edematoso. HE 40x

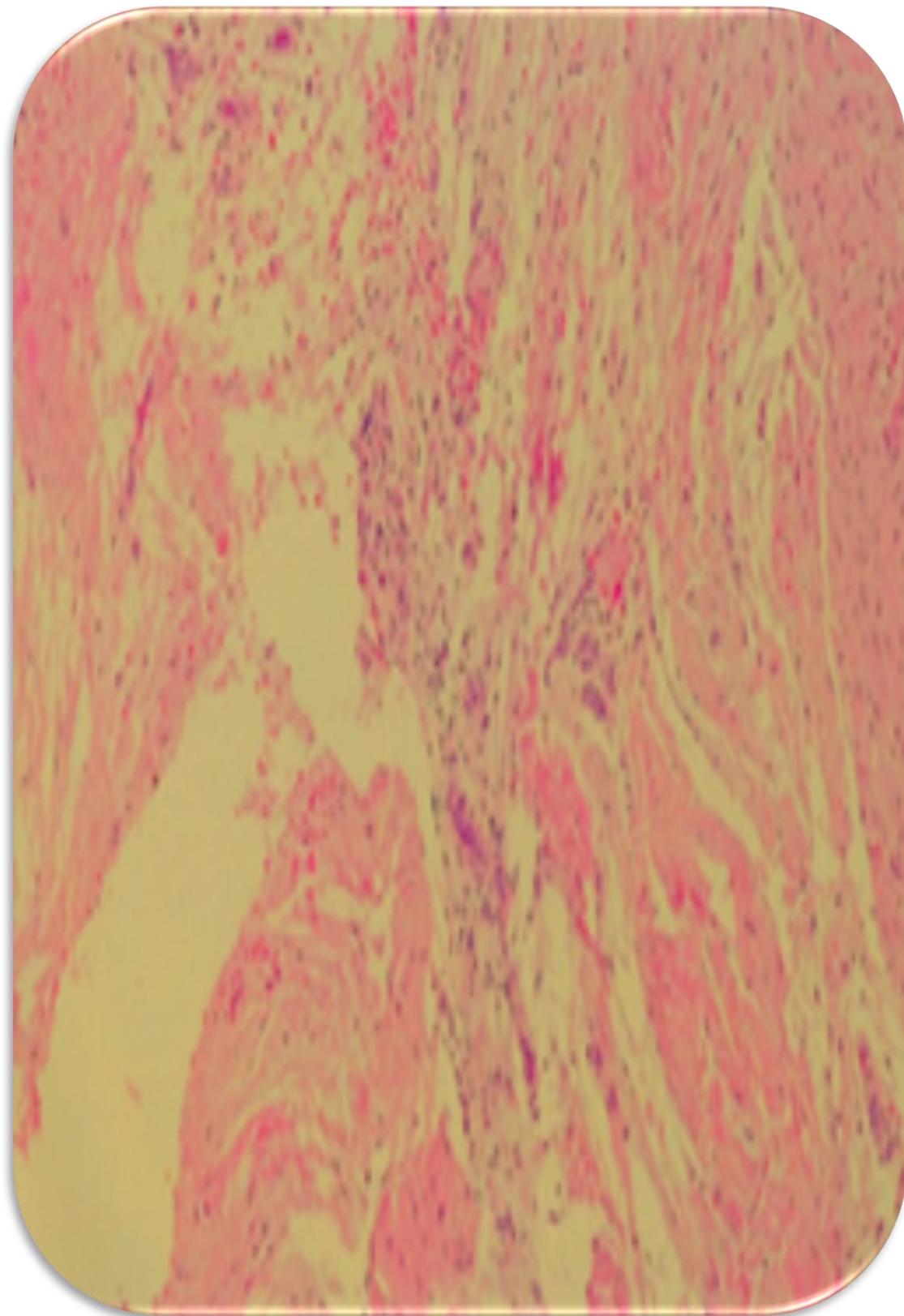


Figura 35. Tejido conectivo constituido por fibras de colágena densas que alternan con fibras edematosas, delicadas, evidencia de nidos de epitelio odontogénico (flechas) HE 10x



Figura 36. Láminas de hueso en un estroma escaso. EH 20x

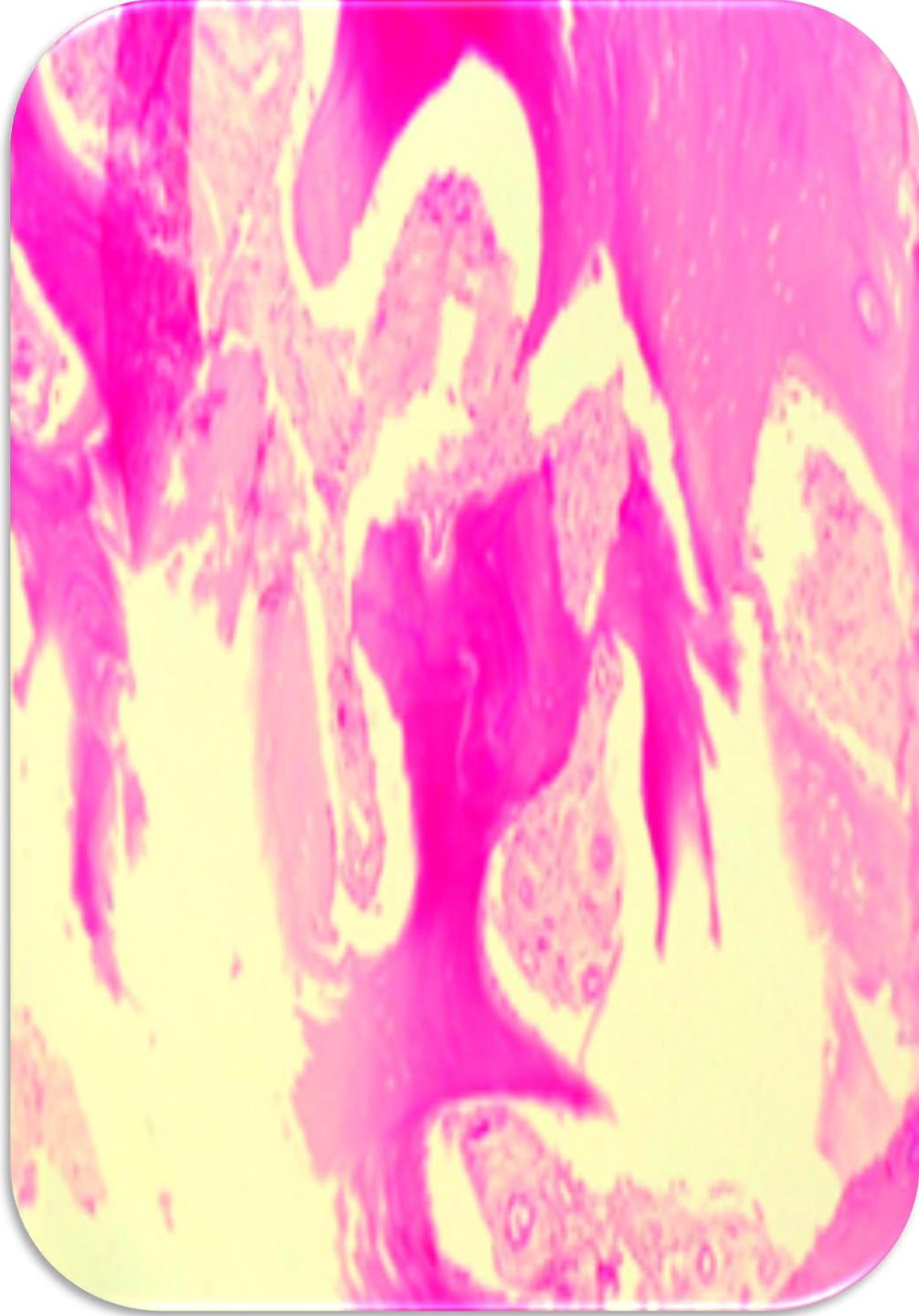


Figura 37. Láminas de hueso compacto en un tejido

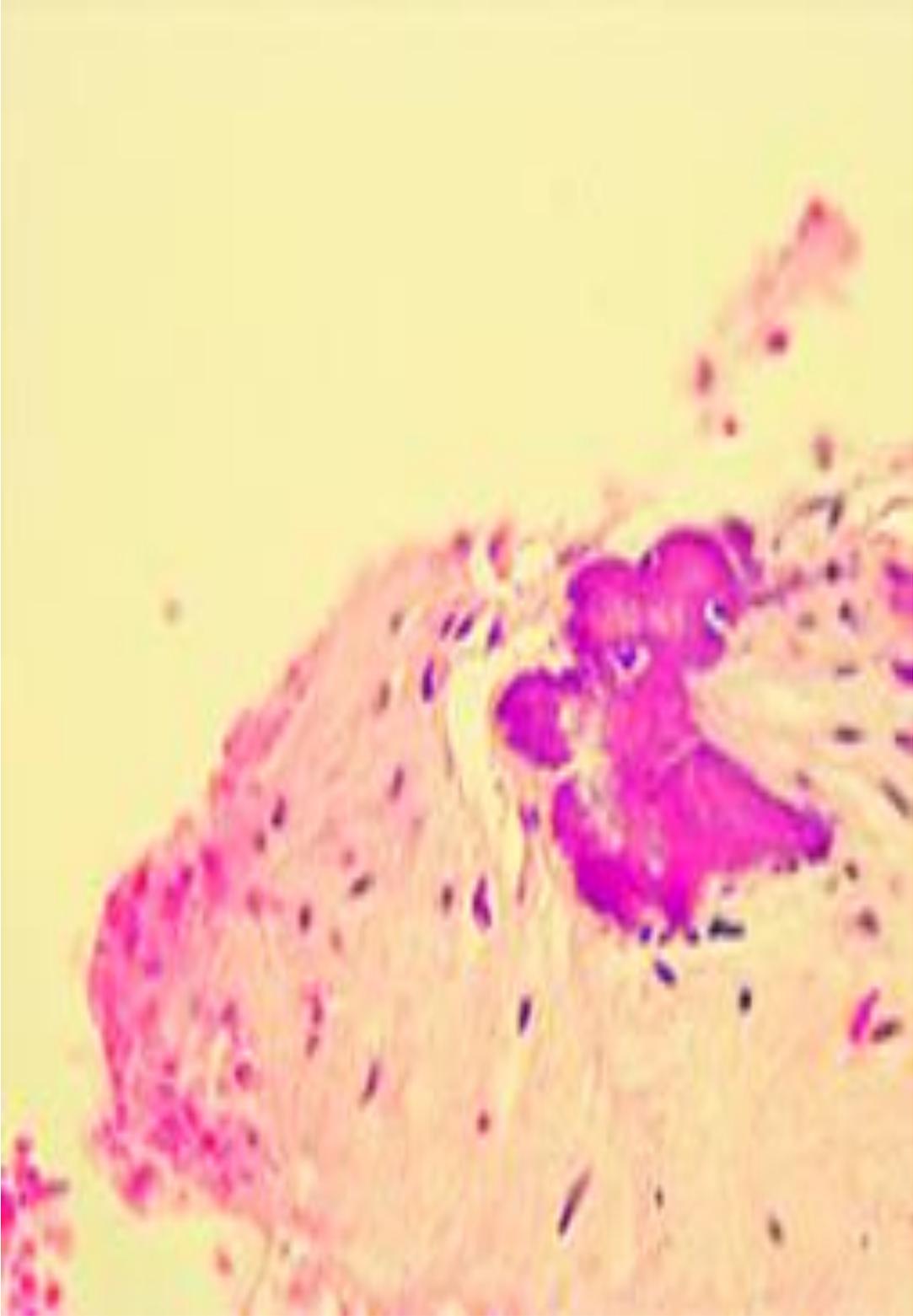


Figura 38. Calcificación distrófica. HE 40X

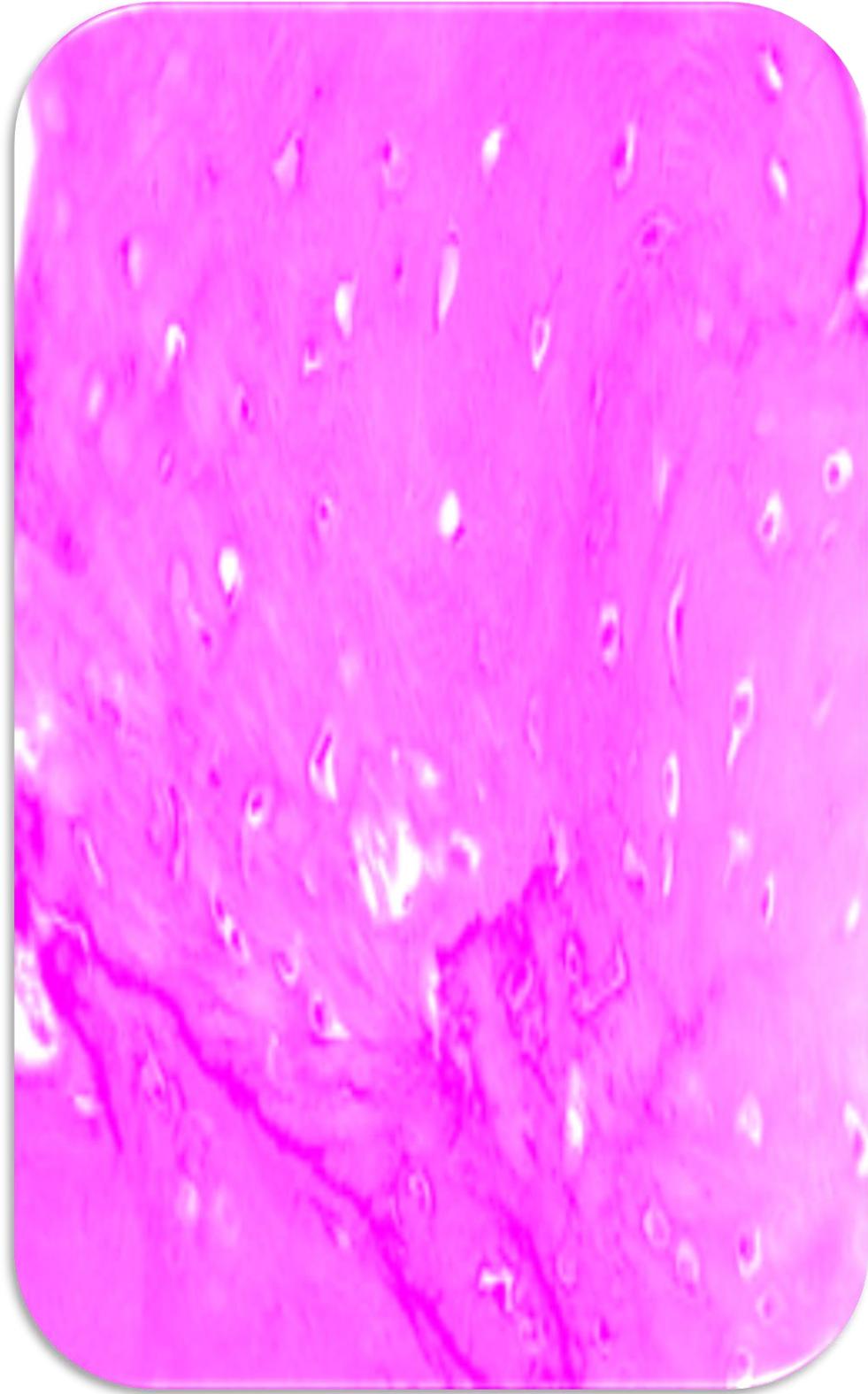


Figura 39. Hueso compacto, evidencia de osteocitos en sus lagunas.
HE20x

El diagnóstico histopatológico reportado inicialmente fue de displasia cemento ósea focal madura, debido a que el reporte no coincidió con el cuadro clínico del paciente, se solicitó una revisión del caso, se proporcionó la información clínica y radiológica completa, se analizaron los diagnósticos diferenciales, considerando el cuadro clínico del paciente y después de una revisión de la literatura se estableció el diagnóstico definitivo de DOS.

		DIAGNOSTICO DIFERENCIAL			HISTOPATOLOGIA
EDAD/GENERO	LOCALIZACION	ETIOLOGIA	MANIFESTACIONES CLINICAS		
DOS Niñez-adolescencia hombres	Maxilofacial unilateral	Trastorno del desarrollo idiopático.	Agrandamiento hueso alveolar y gingival, no progresivo, anomalías dentarias, radiopaca, mal definida, trabéculado irregular, reducción del tamaño del seno maxilar, alteraciones cutáneas.	Hiperplasia fibrosa, láminas de hueso trabéculado, sin anillo osteoblástico. tejido conjuntivo con abundante vascularización.	
DFM 1 o 2 década Ambos géneros	Maxilofacial unilateral	Mutación del gen (GNSA1) que afecta la proliferación y diferenciación del pre osteoblasto.	Asimetría. progresiva hasta finalizar el desarrollo, desplazamiento dental, maloclusión, radiolúcida-radiopaca (variable), márgenes indefinidos.	Tejido fibroso celular, trabéculas irregulares, hueso inmaduro, sin anillo osteoblástico, no encapsulado.	
FOJ 1 o 2 década Mujeres	Maxilofacial unilateral	Trastorno del desarrollo idiopático.	Expansión de corticales, radiolúcida-radiopaca, delimitada.	Tejido fibroso celular, hueso inmaduro, láminas o trabéculas, calcificaciones esfenoidales, encapsulado.	

Figura 40. Cuadro comparativo de diagnóstico diferencial

Diagnóstico diferencial

El plan de tratamiento es a largo plazo consiste en medidas preventivas, operatoria dental y posteriormente canalizarlo a un grupo de especialistas como ortodontista, ortopedista maxilar, cirujano maxilofacial, y protesista para resolver los problemas oclusales, estéticos y protésicos que requiere el paciente.

Tratamiento

Se inicia eliminando caries y rehabilitando en operatoria la totalidad de la boca. Se realiza interconsulta con el cirujano maxilofacial para la toma de biopsia y análisis del caso para poder dar un diagnóstico acertado y, posteriormente, canalizarlo a las especialidades competentes según se requiera.

Imagen oclusal superior (ver figura 41) post operatoria a los 7 días de la intervención.

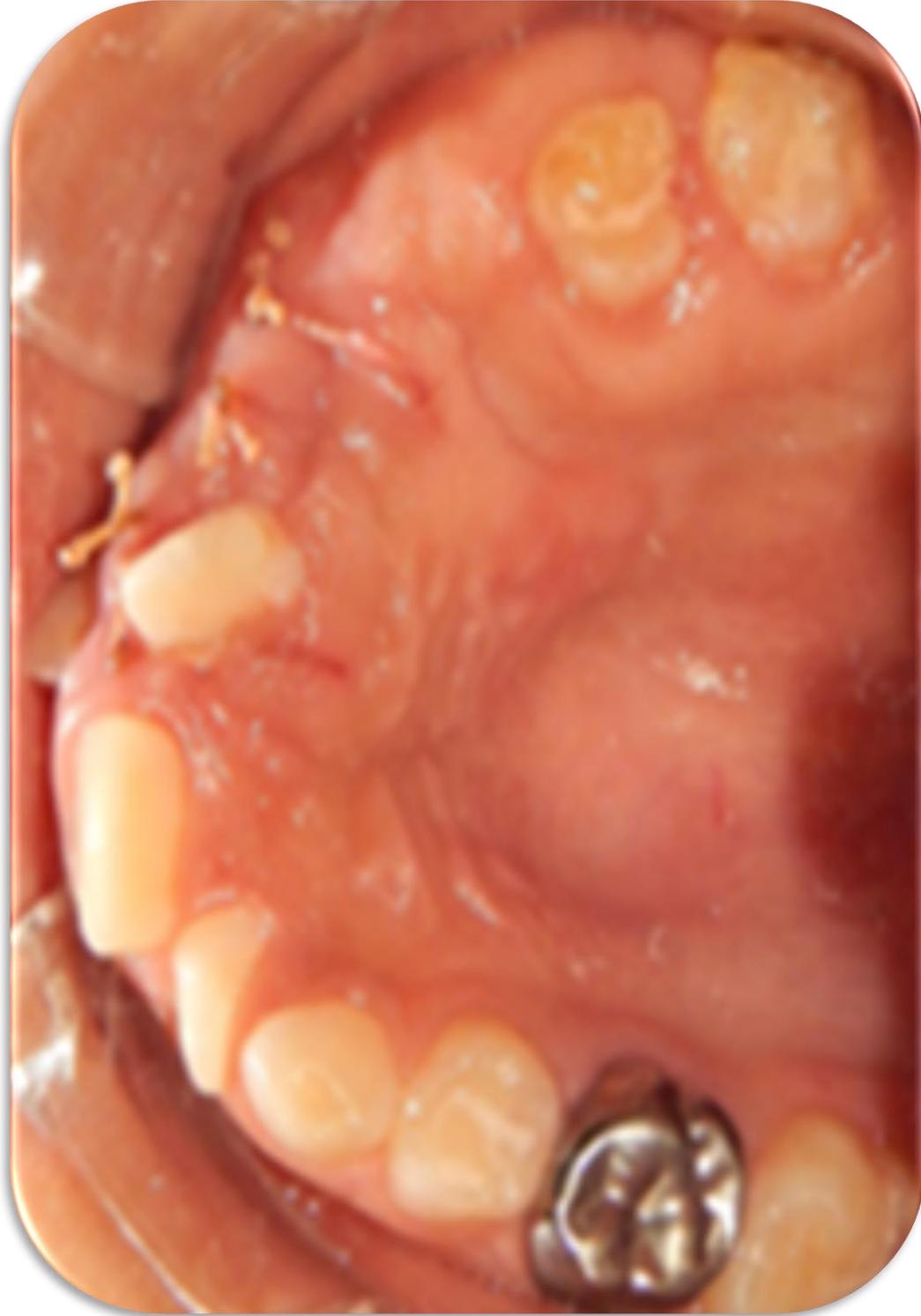


Figura 41. Se observa correcta cicatrización sin complicaciones de tipo infeccioso y corona níquel /cromo en OD. 55

Se rehabilito el segmento anterior izquierdo mediante pulpotomías y colocación de coronas N/C (ver figuras 42 y 43).

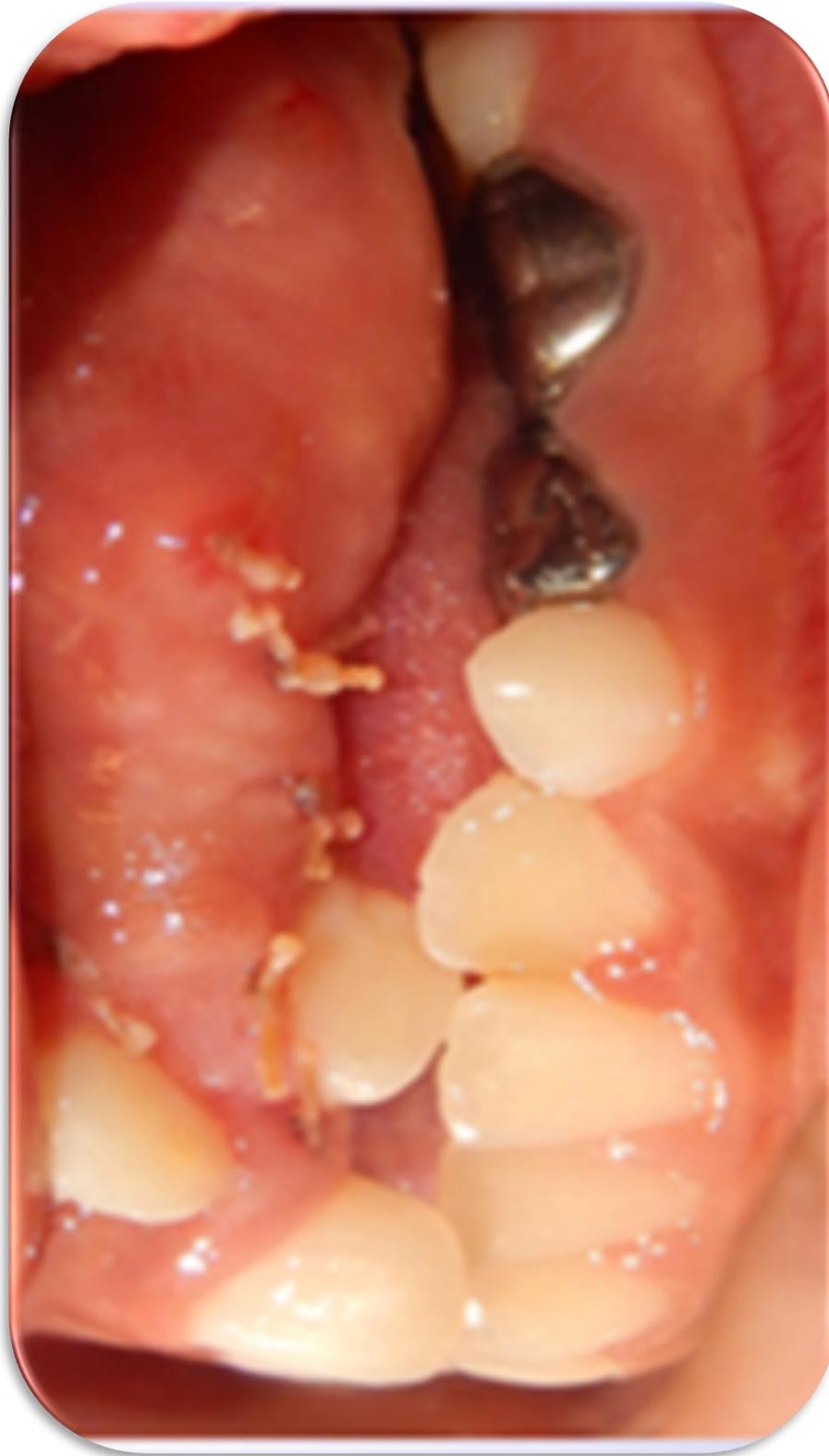


Figura 42. Coloración similar a la mucosa circundante sin datos patológicos agregados

En la imagen intraoral oclusal inferior (ver figura 43) se encuentra como hallazgo que el frenillo se encuentra corto, pero sin limitaciones en la función de la lengua por lo que no es necesario intervenir.



Figura 43. Colocación de coronas níquel cromo en Od. 74, 75,84.
Frenillo lingual corto.

A 3 años del tratamiento el paciente se encuentra en análisis para la colocación de aparatos ortodónticos que ayuden a resolver los problemas estéticos de la parte anterior de paciente.

7. DISCUSION

La DOS es una anomalía de desarrollo de baja frecuencia⁵² en nuestro medio hasta nuestro conocimiento no existen reportes de casos de DOS en México. Usualmente se diagnóstica en la infancia, por tratarse de un trastorno del desarrollo puede presentarse tanto en hombres como en mujeres, el caso que se reporta se observó en un niño de 9 años.

Las manifestaciones clínicas se caracterizan por la afectación de un solo lado del maxilar superior, con agrandamiento unilateral del maxilar superior, agenesia de dientes permanentes, anomalías dentarias y del esmalte, retraso en la erupción, discontinuidad del borde bermellón entre otras,¹ alteraciones identificadas en el paciente objeto de este reporte.

En este caso se observó leve asimetría facial debido a la discontinuidad del borde bermellón y la comisura desdibujada. Otros hallazgos presentes en este caso son, seno maxilar del lado afectado más pequeño, agrandamiento gingival unilateral y agenesia dentaria a nivel premolares. Anomalías de forma y posición del canino y lateral temporario, anomalías del esmalte en las piezas temporarias del sector y retraso de la erupción de los permanentes correspondientes, que han ido descritas previamente.⁵³

Se han descrito cambios en la piel de la cara en el 28% de los pacientes.⁵⁴ En el caso no se presentan ninguna de las afectaciones mencionadas como hipertrichosis, pigmentaciones melánicas o nevus,^{8,55} aunque si presento borde bermellón desdibujado.

Radiográficamente el hueso aparece denso y esclerótico y disminución del tamaño del seno maxilar en el lado afectado^{2, 3, 4} hallazgos presentes en el paciente.

Los datos histológicos revelan un hueso inmaduro con líneas irregulares del cemento trabecular y basófilo como resultado de la alternancia de resorción y

formación óseas. Se observan espacios estrechos dispersos con sólo unos pocos osteocitos en la encía existe fibrosis leve.^{6, 48} Los cambios morfológicos presentes en el estudio histopatológico son similares a los descritos en la literatura. También se han descrito defectos tubulares en la dentina coronal, así como una capa de osteoblastos deficiente y una resorción externa generalizada,⁵⁶ nosotros no evaluamos tejidos dentarios.

La etiología de la DOS se desconoce, el diagnóstico está basado en las características clínicas y radiográficas encontradas en el paciente, aunque se sugiere que podría deberse a una anomalía de desarrollo en el útero⁶ un defecto localizado de desarrollo unilateral involucrando anágeno de los arcos branquiales primero y segundo,⁷ una mutación postzigótica o un fenómeno similar que afecta una célula progenitora y podría haber resultado en un clon alterado de células que influyeron en la morfogénesis de la ecto-mesodérmica (Tejidos en un segmento del maxilar superior y los tejidos faciales que lo recubren),⁸ infección viral o bacteriana de las ramas de división maxilar del nervio trigémino se han propuesto como factores causales iniciales en la DOS.⁹ No se han encontrado patrones hereditarios en los casos reportados.⁵⁷ La madre niega antecedentes de infecciones, traumatismos y medicamentos durante el embarazo. Niega alergias, antecedentes quirúrgicos y traumatismos después del nacimiento, así como antecedentes de familiares con una lesión similar. Tampoco refiere el uso de sustancias nocivas por parte de los padres. Por lo que en el paciente no fue posible identificar una causa probable de la lesión.

El diagnóstico diferencial incluye: Odontodisplasia regional, Displasia fibrosa, Displasia focal cemento-ósea.¹¹ Estas lesiones comparten hallazgos histopatológicos, por lo que la descripción clínica es fundamental para distinguir entre ellas, como el cirujano al que fue remitido el paciente para la toma de biopsia no envió los datos clínicos completos, en el estudio histopatológico se determinó el diagnóstico de displasia cemento ósea focal madura, el clínico responsable del paciente solicitó una interconsulta para revisar el diagnóstico debido a que el reporte no coincidía con el cuadro clínico del paciente, una vez proporcionó la información

clínica y radiológica completa, se determinó el diagnóstico de DOS. Es indiscutible que es indispensable realizar el estudio clínico completo del paciente, analizar los posibles diagnósticos diferenciales y en la solicitud del estudio histopatológico enviar los datos clínicos completos.

La madre refiere que ella notó la presencia de la lesión y llevo a su hijo al odontólogo a la edad de 4 años, sin que se realizará ningún estudio para determinar la naturaleza de la lesión, el diagnóstico temprano de esta patología y de cualquier otra es fundamental para brindar el tratamiento oportuno de la lesión, particularmente en los casos donde el tratamiento es multidisciplinario, el desconocimiento de enfermedades raras dificulta el diagnóstico pero su baja frecuencia no es una justificación para no realizar un estudio completo y exhaustivo del paciente, es necesario dar a conocer información sobre la DOS.

El tratamiento de la DOS es multidisciplinario y de largo plazo en el caso de nuestro paciente el tratamiento se inició eliminando caries y rehabilitación operatoria de la totalidad de la boca. Se realiza interconsulta con el cirujano maxilofacial para la toma de biopsia y análisis del caso para poder dar un diagnóstico acertado y, posteriormente, canalizarlo a las especialidades competentes según se requiera.

A 3 años del tratamiento el paciente se encuentra en análisis para la colocación de aparatos ortodónticos que ayuden a resolver los problemas estéticos del paciente.

8. CONCLUSIONES

Se aporta un nuevo caso de Displasia Odontomaxilar Segmentaria a la casuística internacional, siendo el primero reportado en México.

En el caso que se presenta, las manifestaciones clínicas, radiográficas e histológicas corresponden a las descritas en la literatura, lo cual seguirá ayudando en gran manera a lograr establecer los signos y patognomónicos de esta patología y así poder establecer el diagnóstico más fácilmente.

Los hallazgos histopatológicos de la DOS no son patognomónicos por lo que deberá tomarse en cuenta los demás auxiliares de diagnóstico como son radiografías, fotografías, análisis clínico y una correcta anamnesis del paciente analizándolos en conjunto.

El diagnóstico debe establecerse en edades tempranas ya que si bien no es una patología progresiva el tratamiento oportuno podrá ofrecer mejores resultados estéticos y funcionales a largo plazo, ya que su inicio temprano conduce a alteraciones del desarrollo craneofacial.

Por ello es necesario que el personal odontológico esté capacitado para la realización de un diagnóstico completo y se le den a conocer las diferentes patologías raras que puede encontrar en el complejo dentomaxilofacial.

9. REFERENCIAS

- 1.- Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. Orphanet. [Online]; 2006. Acceso 5 de abril de 2020. Disponible en: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=10900&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=displasia-odontomaxilar-segmentaria&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedad\(es\)/grupo%20de%20enfermedades=Displasia-odontomaxilar-se](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=10900&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=displasia-odontomaxilar-segmentaria&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedad(es)/grupo%20de%20enfermedades=Displasia-odontomaxilar-se).
- 2.- Shah A, Latoo S, Ahmed I, Malik A, Hassan S, Bhat A, et al. Displasia Odontomaxilar segmentaria de línea media. *Maxillofac Surg*. 2012; 2:185-9.
- 3.-Agrawal A, Vijeev J. Displasia Odontomaxilar Segmentaria. *83 Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry*. 2014; 32(1).
- 4.- Rai S, Malik R. displasia Odontomaxilar segmentaria unilateral: una entidad rara de 3 casos y revisión. *Indian Journal of Dental Research*. 2014; 25 (1).
- 5.- Koenig L, Lynch D, Yancey K. Displasia Odontomaxilar segmentaria que se presenta con hipertrichosis facial, hendidura comisural del labio y palmas hiperlineales. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25:491-2.
- 6.- Danforth R, Melrose R, Abrams A, Handlers J. Displasia Odontomaxilar segmentaria. Reporte de ocho casos y comparación con displasia Hemimaxilofacial. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1990; 70:81-5.
- 7.- Becktor K, Reibel J, Vedel B, et al. Displasia Odontomaxilar segmentaria: aspectos clínicos, radiológicos e histológicos de cuatro casos. *Oral Dis*. 2002; 8:106–110.
- 8.- Welsch M, Stein S. Un síndrome de agrandamiento hemimaxilar, asimetría de la cara, anomalías dentales y hallazgos cutáneos (HATS). *Pediatr Dermatol* 2004; 21:448-51.

- 9.- González G, Keochgerián V, García L, Pedreira E, Blanco V. Displasia segmentaria Odontomaxilar. Una rara patología de interés odontológico. Aporte de dos nuevos casos. 2014; 30(5).
- 10.- Kivanç K, Nurver K, Ayşegül K, Ömer G. Displasia Hemimaxilofacial / Odontomaxilar segmentaria. International Journal of Oral and Dental Health. 2020; 6(122).
- 11.- González W, Vargas P, Fuentes R, Nasitoso M, López M. Displasia Odontomaxilar segmentaria: informe de 3 casos y revisión de la literatura. Head Neck Pathol. 2012; 6:171-7.
- 12.- Hamdan M, Sawair F, Rajab L, Hamdan A, AlOmari I. Odontodisplasia regional: revisión de la literatura y reporte de un caso. Int J Padiatr Dent. 2004; 14(5):363-70.
- 13.- Zaggerelli E, Kutscher A, Applebaum E, Archard H. Odontodisplasia. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1963; 16: 187-93.
- 14.- Pindborg J. Patología del tejido duro dentario. Philadelphia, Saunders. Copenhagen: Munksgaard, 1970.
- 15.- Crawford P, Aldred M. Odontodisplasia regional: una bibliografía. J Oral Pathol Med 1989; 18: 251-63.
- 16.- Bowden, Carroll C, Gill M, Llewelyn R. Infección cervicofacial en un niño de 3 años con Odontodisplasia regional: reporte de un caso y revisión de la literatura. J Oral Maxillofac. Pathol. 2018; 22(1):117-120.
- 17.- Calle M. Odontodisplasia regional: Manejo endodóntico. Rev. CES Odontol. 2010; 23(2):67-72.
- 18.- Crawford P, Aldred M. Odontodisplasia regional: una bibliografía. J Oral Pathol Med 1989; 18: 251-63.
- 19.- Rushton M. Odontodisplasia: "dientes fantasma". Br Dent J. 1965; 119:109-13.

- 20.- Volpato L, Botelho G, Casela L, Borges Á, Silva K. Odontodisplasia regional: reporte de un caso en mandíbula que cruza la línea media. *J Contemp Dent Pract.* 2008; (9) 3:142-148.
- 21.- Tervonen S, Stratmann U, Mokrys K, Reichart P. Odontodisplasia regional: revisión de la literatura y reporte de cuatro casos *Clin Oral Invest.* 2004; 8(2):45-51.
- 22.- Beltri P, Bartolome B, Mourelle M, Costa F. Odontodisplasia regional: a propósito de un caso. *Odontología Pediátrica.* 2004; 12: 51-55.
- 23.- Vaikuntam J, Tatum N, Mcguff H. Odontodisplasia regional: revisión de la literatura y reporte de un caso. *J Clin Paediatr Dent.* 1996; 21: 35-40.
- 24.- Gibbard P. Odontodisplasia. *Br Dent J.* 1973; 135: 525-32.
- 25.- Kerebel B, Kerebel L. Estudios estructurales, ultra estructurales, micro radiográficos y de sonda de electrones de un caso inusual de Odontodisplasia regional. *J Dent Res.* 1982; 61:1056-62.
- 26.-Dahlhöf G, Lindskog S, Theorell K, Ussisso R. Odontodisplasia regional e hidrocefalia concomitante. *Oral Surg, Oral Med Oral Pathol.* 1987; 63: 354-7
- 27.- Kerebel B, Kerebel LM. Odontodisplasia del esmalte. *Oral Surg.* 1981; 52 (4): 404-10.
- 28.- Kahn M, Hinson R, Rock L. Odontodisplasia regional, reporte de caso con consideraciones etiológicas y de tratamiento. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1991; 72: 462-7.
- 29.- Lowe O, Duperon D. Odontodisplasia generalizada. *Journal of Pedodontics.* 1985; 9: 232-43.26.
- 30.- Sadehi J, Ashrafi M. Odontodisplasia regional: consideraciones clínicas, patológicas y terapéuticas. *J Am Dent Assoc.* 1981; 102: 336-9.
- 31.-Gardner D. Los cambios dentinarios en la Odontodisplasia regional. *Oral Surg.* 1974; 38:887-97.

- 32.- Ansari G, Reid J, Fung D, Creanor S. Odontodisplasia regional: reporte de dos casos. *Int J Paediatr Dent.* 1997; 7: 107-13.
- 33.- Fanibunda K, Soames J. Odontodisplasia, manifestaciones gingivales y anomalías acompañantes. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 1996; 81: 84-8.
- 34.- Kerebel L, Kerebel. Calcificaciones de tejidos blandos del folículo dentario en odontodisplasia regional: un estudio estructural y ultra estructural. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1983; 56: 396-404.
- 35.- Valentini V, Cassoni A, Marianetti T, Terenzi V, Fadda M, Lannetti G. Displasia fibrosa cráneo maxilofacial: ¿tratamiento conservador o cirugía radical? *Plast Reconstr Surg.* 2009; 123:653-60.
- 36.- Etchart M. Anatomía Patológica Osteoarticular. Wayback Machine. Pontificia Universidad Católica de Chile. Escuela de Medicina. Capítulo 12. Último acceso 25 de junio, 2008.
- 37.- Greenspan: Tumores de huesos y articulaciones. 2da edición. Editorial Marbán, 2006: 205-45.
- 38.-Robbins: Patología humana; Robbins. 4ta edición. Editorial Interamericana, 1996: 721-39.
- 39.- Panders AK. Diagnóstico clínico y diferencial de displasia fibrosa, cementofibroma y cementoma. *Radiol Clin Biol.* 1995; 37(1): 53-6.
- 40.- Creo T, Borrego A, Salazar C, Rosario R, Marín Y. Tratamiento de la displasia fibrosa asociada a hemofilia C: a propósito de un caso. *Rev Esp Cirug Oral Maxilofac.* 2007; 29(6).
- 41.- Garay J. Enfermedades óseas que afectan el complejo bucal. Histiocitosis. En: *Atlas de Patología del complejo bucal.* La Habana: Ed. Ciencias Médicas; 2010:155-178

- 42.- Hernández C, Weismann R, Gerhardt. Displasia fibrosa monostótica. Relato de un caso clínico. Rev Cub Estomatol. 2002; 39(3).
- 43.- Alawi F. Enfermedades fibroósas benignas de los huesos maxilofaciales. Una revisión y diagnóstico diferencial. Soy J Clin Pathol. 2002; 118(1):50-70.
- 44.- Eversole R, Su L, ElMofty S. Lesiones fibroósas benignas del complejo craneofacial Una revisión. Head Neck Pathol. 2008; 2(3):177-202.
- 45.- MacDonald-Jankowski DS. Lesiones fibroósas de la cara y los maxilares. Clin Radiol. 2004; 59(1):11-25.
- 46.- Sanjai K, Kumarswamy J, Kumar V, Patil A. Displasia cemento ósea florida en asociación con quiste dentígero. J Oral Maxillofac Pathol 2010; 14 (2): 63-68.
- 47.-Santos T, Antunes A, Avelar R, Carvalho R, Andrade E. Lesiones fibroósas benignas de los maxilares: estudio retrospectivo de 112 casos. Rev Bras Cir Cabeça e Pescoço. 2007; 36:209-11.
- 48.- Miles D, Lovas J, Cohen M. Displasia Hemimaxilofacial: un trastorno recientemente reconocido de asimetría facial, hipertriosis de la piel facial, agrandamiento unilateral del maxilar y dientes hipoplásicos en dos pacientes. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1987; 64:445-8.
- 49.- Danforth R, Melrose R, Abrams A, Handlers J. Displasia Odontomaxilar segmentaria. Reporte de ocho casos y comparación con displasia Hemimaxilofacial. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1990; 70:81-5.
- 50.- Packota G, Pharoah M, Petrikowski C. Características radiográficas de la displasia Odontomaxilar segmentaria: un estudio de 12 casos. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 1996; 82:577-84.
- 51.- Minett C, Daley T. Displasia hemimaxilofacial (displasia odontomaxilar segmentaria): estudio de caso con 11 años de seguimiento desde la dentición primaria hasta la adulta. J Oral Maxillofac Surg. 2012; 70:1183-91.

- 52.- Riya M, Nair N. Displasia Odontomaxilar segmentaria: revisión de la literatura y el informe de un caso. *International Journal of Dentistry*. 2010.
- 53.- Brenes K, Castro S, Ulate J. Displasia Odontomaxilar Segmentaria en el paciente pediátrico: Reporte de un caso. *ODOVTOS-International Journal of Dental Sciences*. 2016; 18:53-60
- 54.- Whitt J, Rokos J, Dunlop C, Baker B. Displasia odontomaxilar segmentaria: reporte de una serie de 5 casos con seguimiento a largo plazo. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2011; 112: e29-e47.
- 55.- De Salvo M, Copete M, Riesenberger R, Cleveland D, Chen S. Displasia odontomaxilar segmentaria (displasia hemimaxilofacial): reporte de caso. *Pediatr Dent* 1996; 18:154-6.
- 56.-Armstrong C, Napier S, Boyd R, Gregg T. Histopatología de los dientes en la displasia odontomaxilar segmentaria: nuevos hallazgos. *J Oral Pathol Med* 2004; 33:246-8.
- 57.- Prusack N, et al. Displasia odontomaxilar segmentaria: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2000; 90 (4): 483–488.

11. ANEXOS

Anexo 1

IMPLICACIONES BIOÉTICAS

El reglamento de la ley general de salud en materia de investigación para la salud en su título 2do. Cap. I establece los siguientes artículos:

Art. 16: Se protegerá la privacidad del individuo sujeto de investigación, identificándolo sólo cuando los resultados lo requieran y éste lo autorice.

Art. 20: Se entiende por consentimiento informado el acuerdo por escrito, mediante el cual el sujeto de investigación o, en su caso, su representante legal autoriza su participación en la investigación, con pleno conocimiento de la naturaleza de los procedimientos y riesgos a los que se someterá, con la capacidad de libre elección y sin coacción alguna.

Art. 21: para que el consentimiento informado se considere existente, el sujeto de investigación o, en su caso, su representante legal deberá recibir una explicación clara y completa, de tal forma que pueda comprenderla, por lo menos, sobre los siguientes aspectos:

- I. La justificación y los objetivos de la investigación;
- II. Los procedimientos que vayan a usarse y su propósito, incluyendo la identificación de los procedimientos que son experimentales;
- III. Las molestias o los riesgos esperados;
- IV. Los beneficios que puedan observarse;
- V. Los procedimientos alternativos que pudieran ser ventajosos para el sujeto;
- VI. La garantía de recibir respuesta a cualquier pregunta y aclaración a cualquier duda acerca de los procedimientos, riesgos, beneficios y otros asuntos relacionados con la investigación y el tratamiento del sujeto;

VII. La libertad de retirar su consentimiento en cualquier momento y dejar de participar en el estudio, sin que por ello se creen prejuicios para continuar su cuidado y tratamiento;

VIII. La seguridad de que no se identificará al sujeto y que se mantendrá la confidencialidad de la información relacionada con su privacidad;

IX. El compromiso de proporcionarle información actualizada obtenida durante el estudio, aunque ésta pudiera afectar la voluntad del sujeto para continuar participando;

X. La disponibilidad de tratamiento médico y la indemnización a que legalmente tendría derecho, por parte de la institución de atención a la salud, en el caso de daños que la ameriten, directamente causados por la investigación, y

XI. Que, si existen gastos adicionales, éstos serán absorbidos por el presupuesto de la investigación.

Art. 22: El consentimiento informado deberá formularse por escrito y deberá reunir los siguientes requisitos:

I. Será elaborado por el investigador principal, indicando la información señalada en el artículo anterior y de acuerdo a la norma técnica que emita la Secretaría;

II.- Será revisado y, en su caso, aprobado por la Comisión de Ética de la institución de atención a la salud;

III.- Indicará los nombres y direcciones de dos testigos y la relación que éstos tengan con el sujeto de investigación;

IV. Deberá ser firmado por dos testigos y por el sujeto de investigación o su representante legal, en su caso. Si el sujeto de investigación no supiere firmar, imprimirá su huella digital y a su nombre firmará otra persona que él designe, y

V. Se extenderá por duplicado, quedando un ejemplar en poder del sujeto de investigación o de su representante legal.

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA CONSENTIMIENTO INFORMADO



Título de proyecto:

(DESCRIBIR EL OBJETIVO DEL ESTUDIO Y LOS PROCEDIMIENTOS DE FORMA CLARA Y SENCILLA)

Hola mi nombre es THELMA CECILIA GUTIERREZ MORALES y soy pasante de Cirujano Dentista de la Universidad Autónoma del Estado de México. Actualmente estoy realizando un estudio del caso clínico del paciente WILIAM y para ello queremos pedirle que nos apoye.

Su participación en el estudio consistirá en que se le tomará una biopsia incisional, estudios de laboratorio, historia clínica, fotografías intraorales, análisis patológico, se realizará una intervención quirúrgica de ser necesario y se remitirá a oncología.

Su participación en el estudio es voluntaria, es decir, si usted no quiere hacerlo puede decir que no. Es su decisión si participa o no en el estudio. También es importante que sepa que, si en un momento dado ya no quiere continuar en el estudio, no habrá ningún problema, o si no quiere responder a alguna pregunta en particular, tampoco habrá problema.

Toda la información que nos proporcione y las mediciones que realicemos nos ayudarán a determinar con que patología estamos tratando y darle un diagnóstico, pronóstico y tratamiento apropiado.

Esta información será confidencial. Esto quiere decir que no diremos a nadie tus respuestas (O RESULTADOS DE MEDICIONES), solo lo sabrán las personas que forman parte del equipo de este estudio y familiares del paciente.

Si acepta participar, le pido que por favor ponga una (✓) en el cuadrado de abajo que dice “Sí quiero participar” y escriba su nombre.

Si no quiere participar, no ponga ninguna (✓), ni escriba su nombre.

Sí quiero participar

Nombre: _____

Nombre y firma de la persona que obtiene el consentimiento:

Fecha: a ____ de _____ del _____.

Observaciones: _____