

Oligodoncia no sindrómica: presentación de caso

Non syndromic Oligodontia: a case report

Dra. Lizbeth Del Toro Sánchez ^I; Dra. Bárbara Mariela Sánchez Michel ^I; Dra. Diana Cecilia Valdés López ^I; Dr. Antonio Pérez Oviedo ^{II}; Lic. Gisela Trinquete Toledo ^{III}; Héctor de la Torre Díaz ^{IV}

I. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Facultad de Estomatología. Camagüey, Cuba.

II. Clínica Estomatológica de adultos de Florida. Camagüey, Cuba.

III. Policlínico Norte de Florida. Camagüey, Cuba.

IV. Sede Universitaria de Florida. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: las anomalías dentales de número y forma pueden verse tanto en la dentición temporal como en la permanente. La evidencia documental de esta condición está muy limitada en la literatura y la causa es muy discutida.

Objetivo: describir un caso clínico atípico de oligodoncia sin asociación de condición sistémica o síndromes.

Caso clínico: paciente femenina de 12 años de edad, que al examen clínico se observa ausencia generalizada de dientes permanentes. El padre presenta también falta de dientes, los cuales no habían sido extraídos con anterioridad, por lo que se trata de un caso congénito. Al examen radiológico se comprueba la presencia de seis dientes temporales y solo seis permanentes.

Conclusiones: las evidencias de individuos con desórdenes dentales raros contribuyen al establecimiento de varias herramientas diagnósticas y por ende, se definen las necesidades del tratamiento.

DeCS: ANODONCIA/diagnóstico por imagen; DENTICIÓN PERMANENTE; ANOMALÍAS DENTARIAS; NIÑO; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Background: dental anomalies of number and shape can be in both temporary and permanent dentition. Evidence of this condition is very limited in literature and the etiology is controversial.

Objective: to describe an atypical clinical case of oligodontia with no association of systemic condition or syndromes.

Clinical case: a twelve-year-old female patient who presented a general lack of permanent teeth when she was examined. Her father also has missing teeth, which had not been previously removed; therefore it is a congenital case. The radiological examination showed the presence of six deciduous teeth and only six permanent.

Conclusions: evidence in individuals with rare dental disorders contributes to the establishment of various diagnostic tools and consequently treatment needs are defined.

DeCS: ANODONTIA/diagnostic imaging; DENTITION, PERMANENT; TOOTH ABNORMALITIES; CHILE; CASE REPORTS.

INTRODUCCIÓN

La agenesia dental en humanos puede ser causada por varios genes defectivos independientes, que actúan por separado o en combinación, al llevar a un patrón fenotípico específico.¹ Es una de las anomalías del desarrollo bastante común en el mundo y que puede estar presente más frecuente como parte de un síndrome.²

En este sentido se usan varios términos para definir las agenesias de los dientes temporales o permanentes, como son: hipodoncia, anodoncia y oligodoncia.³ Este último se refiere a la falta de seis o más dientes, que incluye a los terceros molares, y cuando es extrema se asocia con síndromes genéticos, aunque se ha observado como casos raros no sindrómicos o de aparición esporádica.^{4,5}

Los estudios de prevalencia demuestran que la frecuencia de aparición en dientes temporales es de 0,5-2,4 %, mientras que de los permanentes es más elevada es de 2,6-11,3 %.⁶ Las anomalías más observadas son las asociadas a una tendencia retardada en la formación del

diente, tamaño reducido del diente, caninos maxilares ectópicos, erupción ectópica de otros dientes, raíces cortas de los dientes, hipoplasia de esmalte, hipocalcificación, dentinogénesis imperfecta, y taurodontismo; es una anomalía que se da en los molares y premolares, y que consiste en el aumento de la distancia entre la unión amelocementaria y la furcación, lo que provoca el aumento de la cámara pulpar. Se le denomina así por la semejanza con los dientes de los toros.^{7,8}

Dicho estado de oligodoncia tiene las implicaciones serias para el paciente en lo que se refiere a las funciones masticatoria, estética, fónica, maloclusión, y un negativo impacto psicológico. Esto último se relaciona con daños severos en la salud dental y por tanto de la calidad de vida. El protocolo de manejo en los casos de pérdida múltiple involucra un grupo multidisciplinario de especialistas que intenten restaurar la forma y función.^{9,10}

Hasta la fecha se sabe que existen alrededor 250 genes involucrados en el desarrollo del

diente, entre los que destacan, en específico el MSX1, MSX24 y PAX9. Algunos autores determinaron en diversos miembros de una misma familia la presencia de una alteración autosómica dominante (agenesia del segundo y tercer molar), al detectar una mutación en el gen MSX1 en todos los miembros de familias afectadas.^{11, 12} En menor grado se observa como autosómica recesiva o ligada al cromosoma X, con penetrancia incompleta en el 86 % de los casos y el 97 % de los individuos tiene expresividad variable. La cantidad, tipo, ubicación, severidad y simetría de los dientes afectados son muy diversas. El presente trabajo tiene como objetivo principal resaltar un caso clínico atípico de oligodoncia sin asociación de condición sistémica o síndromes.^{12, 13}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, de 12 años de edad, con antecedentes de salud que acude al servicio de Estomatología General Integral (EGI) con su mamá, es remitida por presentar ausencia de varios dientes, que de manera inmediata se interconsulta con Ortodoncia. La madre presenta dentición completa y refiere que el padre de la niña presenta oligodoncia de varios dientes.

En la anamnesis no se refieren otras alteraciones familiares o genéticas y en el examen clínico se observa la falta de varios dientes temporales y

permanentes, sin signos visuales de posible brote dental, por lo que se indica radiografía panorámica. Frenillo superior e inferior anormal.

Examen radiológico:

Se realizó radiografía panorámica, se siguieron las indicaciones y se cumplió con las medidas de protección radiológica para este tipo de pacientes y en la misma se observó oligodoncia de 22 dientes permanentes, y presencia de seis dientes temporales (figura 1).

No se observó la presencia de ningún folículo intraóseo, solo 1/3 de corona del 17, por lo que se diagnostica como una oligodoncia múltiple. Los dientes que están presentes son:

Permanentes: 11, 16, 21, 26, 36 y 46.

Temporales: 53, 63, 72, 73, 82 y 8.

La paciente recibió tratamiento quirúrgico en Parodoncia, frenectomía superior e inferior (figura 2).

Se inició tratamiento de Ortodoncia, se llevaron hacia mesial para cerrar diastema central entre 11 y 21, con un periodo de contención de dos a tres meses (figura 3).

Se rehabilitó de forma protésica previa preparación de la paciente, se logró el restablecimiento de la función y estética de la misma. En la actualidad la paciente usa prótesis parcial superior e inferior en espera de rehabilitación con implantes (figura 4).



Figura 1. Radiografía panorámica donde se observa estado de dentición mixta y la ausencia de 22 folículos permanentes, característico de una oligodoncia



Figura 2. Frenectomía superior e inferior



Figura 3. Tratamiento de Ortodoncia



Figura 4. Rehabilitación protésica

DISCUSIÓN

Las bases biológicas de la ausencia congénita de dientes permanentes explican un fallo en la proliferación lingual o distal de las células del folículo dental. Esto se debe a factores que afectan el ambiente dental, como es la irritación, tumores, traumas, factores hormonales, enfermedades virales como la rubeola, factores hereditarios/genéticos dominantes, recesivos o ligados al cromosoma Y; aunque puede ser resultados además a la combinación de varios de estos.¹⁴⁻¹⁷ En el caso que se presentó el padre es el que ha transmitido la enfermedad y la madre no la padece, por lo que pudiera tratarse de una herencia ligada al cromosoma X del padre, para ello habría que hacer estudios de genotipificación y cariotipaje.

Según Calvo Hernández I,¹⁸ en la oligodoncia sindrómica se presentan alteraciones como piel seca, cabello quebradizo, uñas anormales y reducción en la salivación y en la sudoración, mientras que la oligodoncia aislada es cuando no presenta otro síntoma en tejidos ectodérmicos. Esto no coincide con la investigación, ya que se trata de una presentación aislada bajo estudio en la actualidad, la cual no se ha confirmado por un especialista en Medicina Interna u otros especialistas su asociación a algún síndrome.

Por su parte, Singh A y Zahir S¹⁹ plantean que las personas con oligodoncia presentan, en general, crecimiento inadecuado de las estructuras dentomaxilofaciales, lo cual repercute de manera considerable en la estética. Mientras que Chaturvedi M, et al,²⁰ afirman que en muchos casos se desencadenan en los pacientes manifestaciones psicológicas de no aceptación. Lo que concuerda con el estudio ya que la paciente se sentía rechazada por sus compañeros

de escuela, al ser víctima de burlas por parte de estos.

De acuerdo con otras investigaciones Mu Y, et al,²¹ y Liang J, et al,²² al destacarse la importancia del registro de casos por parte de los clínicos para el desarrollo de futuras investigaciones. El estudio apropiado de las oligodoncias y de las otras agenesias dentarias familiares hereditarias, tanto sindrómicas como esporádicas es imprescindible para descubrir mutaciones en los genes responsables de estas anomalías. Pues la correcta investigación y tratamiento de las mismas juega un papel fundamental en la inminente rehabilitación de los pacientes, mucho más en jóvenes, con el fin de lograr una mejor calidad de vida, al tener en cuenta la dimensión multidisciplinar.

Frente a la presencia de agenesias dentarias, debería consultarse y estudiarse la existencia de la anomalía en los otros miembros de la familia. Previo a cualquier tratamiento ortodóncico o quirúrgico, debe registrarse el caso con una completa historia clínica que permita caracterizar en su totalidad el fenotipo. Es necesario describir no solo a las agenesias sino también cualquier otra alteración en los dientes presentes; así como la búsqueda de alteraciones en otros órganos y sistemas, como ocurre en el caso reportado por Mu Y, et al.²¹

En la investigación se le realizó un interrogatorio exhaustivo y un examen clínico al padre de la paciente, con el fin de determinar antecedentes en los miembros de la familia de la agenesia dentaria, al concluir se determinó que el padre tuvo la ausencia de varios folículos dentarios desde los catorce años sin recibir tratamiento, y una fórmula dentaria reducida para la edad biológica que presentaba.

Con el advenimiento de la era molecular se puede obtener el material genético de cualquier individuo. Estos métodos tienen la ventaja de no ser invasivos, pues presentan mínimas molestias para el paciente. Será mediante la conjugación de los estudios clínicos y los moleculares, que se podrá avanzar en el conocimiento de las causas de estas afectaciones.

CONCLUSIONES

Se Deben evaluar los casos de oligodoncia con sumo cuidado debido a la posible presencia de cualquier síndrome. Estos pacientes pueden manifestar problemas funcionales, estéticos y psicológicos, por lo que las evidencias de individuos con desórdenes dentales raros contribuyen al establecimiento de varias herramientas diagnósticas y por ende, se definen las necesidades del tratamiento. Este tipo de estudio garantiza una mejor calidad en la atención a la población y despierta en la nueva generación de estomatólogos el potencial científico-investigativo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tan SP, van Wijk AJ, Prah Andersen B. Severe hypodontia: Identifying patterns of human tooth agenesis. *Eur J Orthod.* 2011;33(2):150-4.
2. Ramakrishnan M, Gandeegan K. Non syndromic oligodontia associated with submerged primary molars: Clinical features and management protocols. *SRM J Res Dent Sci.* 2014;5(3):199-202.
3. Dinoi T, Caruso S, Ntrekou P, Fiocchini P, Gatto R, Marzo G. Genetic Characterization of Hereditary, Sporadic, Dental Agenesis: Research on Pax9 and Msx1 Genes Mutation. *J Orthodontics & Endodontics.* 2015;1(1:5):1-11.
4. Bergendal B. Oligodontia. In: Bergendal B, editor. *Oligodontia and ectodermal dysplasia-on signs, symptoms, genetics, and outcomes of dental treatment.* Suecia: Print & Media, Umeå; 2010. p. 65-78.
5. Prabhuji MLV, Ahmed SKB, Raghunatha K, Vasudevan V, Murali R, Devaraju D. A Rare Case of Oligodontia. *J Indian Acad Oral Med Radiol.* 2012;24(2):165-167.
6. Vijay B, Surekha B. Non-Syndromic Oligodontia: Report of Two Cases and Literature Review. *Int J of Oral & Max Path.* 2012;3(4):48-51.
7. Cisneros Landázur FA. Estudio de un caso de agenesia en paciente de 5 años con antecedentes Hereditarios [tesis]. Colombia: Facultad Piloto de Odontología. Universidad de Guayaquil; 2014.
8. Marchi LM, Pini NI, Hayacibara RM, Silva RS, Pascotto RC. Congenitally missing maxillary lateral incisors: Functional and periodontal aspects in patients treated with implants or space closure and tooth re-contouring. *Open Dent J.* 2012;6:248-54.
9. Vega Gonçalves TM, Machado Gonçalves L, Sabino Bezerra JR, Santos Silva AR, José da Silva W, Rodrigues Garcia RC. Multidisciplinary Therapy of Extensive Oligodontia: A Case Report. *Braz Dent J.* 2013;24(2):174-8.
10. Ahmad NA, Nagarajan S. Oligodontia: challenges in dental rehabilitation. *Arch Ofac Sc.* 2014;9(2):96-100.
11. Mostowska A, Biedziak B, Jagodzinski PP. Novel MSX1 mutation in a family with autosomal-dominant hypodontia of second premolars and third molars. *Arch Oral Biol.* 2012;57(6):790-5.
12. Mahadevi Hosur B, Puranik RS, Shrinivas

- Vanaki S. Oligodontia: A case report and Review of literature. *W J of Dent.* 201;2(3):259-62.
13. Lopes O, Reis MF, Medeiros T, Nivoloni P, Santos L, Gonçalves A. Clinical and Genetic Analysis of a Non syndromic Oligodontia in a Child. *Case Reports in Dentistry [Internet].* 2014 [citado 2015 May 10];13(7):[about 7 p.]. Available from: <http://dx.doi.org/10.1155/2014/137621>
14. Kumar D, Kamal M, Sharma H, Gupta S. Idiopathic Non-syndromic Oligodontia In Permanent Dentition - A Case Report. *Ind J of Dent Sci.* 2012;2(4):67-9.
15. Letra A, Silv RM, Motta LG, Blanton SH, Hecht JT, Granjeirol JM, et al. Association of MMP3 and TIMP2 promoter polymorphisms with nonsyndromic oral clefts. *Birth Defects Research Part A Clin Mol Teratol.* 2012 Jul;94(7):540-8.
16. Guerrero Montes CR. Diagnóstico de piezas dentarias retenidas, sus consecuencias [tesis]. Colombia: Universidad de Guayaquil, Facultad Piloto de Odontología; 2012.
17. Bedoya Rodríguez A, Collo Quevedo L, Gordillo Meléndez L, Yuste Salazar A, Tamayo Cardona JA, Pérez Jaramillo A, et al. Anomalías dentales en pacientes de ortodoncia de la ciudad de Cali. *Rev CES Odont Colombia.* 2014;27(1):45-54.
18. Calvo Hernández I. Estudio clínico de las agenesias dentarias en una población infantil [tesis de Especialidad]. España: Universidad Complutense de Madrid, Madrid; 2011.
19. Singh A, Zahir S. Oligodontia in permanent teeth. *Guident.* 2012;6(1):46-49.
20. Chaturvedi M, Thakkar J, Thaddanee R, Khilnani AK. Nonsyndromic oligodontia: A rare case report. *Med J DY Patil Univ.* 2015;8:337-9.
21. Mu Y, Xu Z, Contreras CI, McDaniel JS, Donly KJ, Chen S. Phenotype characterization and sequence analysis of BMP2 and BMP4 variants in two Mexican families with oligodontia. *Genet Mol Res.* 2013;11(4):4110-20.
22. Liang J, Zhu L, Meng L, Chen D, Bian Z. Novel nonsense mutation in MSX1 causes tooth agenesis with cleft lip in a Chinese family. *Eur J Oral Sci.* 2012;120(4):278-82.

Recibido:31 de mayo de 2017

Aprobado:3 de Agosto de 2017

Dra. Lizbeth Del Toro Sánchez. Especialista en I Grado de Estomatología General Integral. Residente de Ortodoncia. Profesora Instructora. Facultad de Estomatología. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba. Email: ldeltoro@dmsflo.cmw.sld.cu