



## **OLIGODONCIA ASOCIADA A CONDICIÓN SISTÉMICA. PRESENTACIÓN DE CASO**

**Autor principal:** Dr. Yojander López Gómez. Especialista de Primer Grado en Ortodoncia y Máster en Salud Bucal Comunitaria. Clínica Estomatológica Municipal "Orestes García Saroza". Fomento. Sancti Spiritus. Cuba. Correo: yojanderlg@infomed.sld.cu

**Coautores:** Dra. Bárbara Liliet León Arteaga, Dra. Mariley Rodríguez Acosta

### **Resumen**

**Introducción:** la oligodoncia es un tipo de agenesia dental rara, caracterizada por la ausencia congénita de seis o más dientes. El estudio de su asociación a patologías sistémicas es limitado y poco conocido. **Objetivo:** describir un caso clínico de oligodoncia asociada a condición sistémica. **Caso clínico:** paciente femenina de 9 años de edad con antecedentes de cardiopatía congénita consistente en una comunicación interauricular aneurismática. Al examen clínico intraoral se observa la ausencia del 22, 16, 26, 36 y 46, evidenciándose un retardo en la cronología del brote. El examen radiológico reveló ausencia congénita de 11 folículos de dientes permanentes. Existen antecedentes de herencia paterna de agenesia dental. Se diagnostica como una oligodoncia asociada a condición sistémica. **Conclusiones:** es muy importante el conocimiento de las características de la oligodoncia, para descartar una posible asociación sindrómica o con alguna condición sistémica. El diagnóstico temprano facilita un plan de tratamiento para restablecer la funcionalidad y la estética del paciente.

**Palabras clave:** Anomalías dentarias de número, Agenesia dental, Hipodoncia, Oligodoncia

### **I. INTRODUCCIÓN**

Las interacciones entre el epitelio bucal y el tejido ectomesenquimático subyacente traen consigo el correcto desarrollo dental. Este puede verse afectado por factores,



tanto genéticos como ambientales, resultando de este proceso, diversas alteraciones, dentro de las cuales se encuentra la disminución en el número de dientes, lo cual se denomina agenesia dental; patología congénita que deriva en la ausencia de uno o más dientes, temporales o permanentes y está causada por interacciones complejas entre factores genéticos, epigenéticos y ambientales durante el proceso de desarrollo dental.

1-3

Estas son las anomalías más comunes en el desarrollo de los dientes y se pueden utilizar varios términos para describirla,<sup>3</sup> entre los cuales están la hipodoncia, si existe ausencia de menos de seis dientes. Esta suele presentarse en forma aislada y, por lo general, no se asocia con otra anomalía. La anodoncia o ausencia total de dientes se presenta ocasionalmente como parte de algún síndrome o trastorno.

El otro tipo es la oligodoncia que se refiere a ausencia de seis o más dientes en la dentición primaria y/o permanente sin tener en cuenta los terceros molares y se subdivide a su vez en oligogenodoncia: número de dientes temporales inferior a diez y oligoblastodoncia: número de dientes permanentes inferior a dieciséis.<sup>3</sup> Esta se encuentra en rangos muy bajos que van de un 0,03% a un 0,07%, lo que la hace una condición muy rara.<sup>1-5</sup> Es más común en la dentición permanente que en la temporal<sup>3</sup> y en el sexo femenino.<sup>1, 6, 7</sup>

Los dientes que con más frecuencia se encuentran ausentes son los incisivos laterales maxilares y los segundos premolares mandibulares (después de los terceros molares), según criterio de diferentes autores.<sup>1-3,6,8,9</sup> La ausencia de incisivos centrales maxilares, caninos y primeros molares permanentes es relativamente poco común.<sup>5</sup>

La ausencia de los dientes permanentes puede causar diversos problemas estéticos, oclusales y funcionales repercutiendo tanto psicológica como socialmente, por lo que es importante conocer sus características durante el diagnóstico y tratamiento para lograr una oclusión estable funcional y estética.

La oligodoncia como anomalía de número debe tenerse siempre presente por su etiología multifactorial. Los factores causales se dividen en dos grandes grupos: generales y hereditarios. Se ha demostrado que la forma esporádica no sindrómica de



oligodoncia dental familiar posee una fuerte asociación con mutaciones genéticas en el gen MSX1, PAX9 y EDA.<sup>1, 3, 6</sup>

En lo referente a factores hereditarios se consideran las enfermedades sindrómicas<sup>3, 4</sup> que se relacionan con esta alteración. En varios de estos síndromes coinciden la presencia de oligodoncia con cardiopatías congénitas,<sup>3, 10, 11, 12</sup> especialmente de la comunicación interauricular (CIA), entre estos se encuentran el Síndrome de Williams,<sup>3</sup> Síndrome de Ellis-van Creveld<sup>10</sup> y Síndrome óculo-facio-cardio-dental (OFCD).<sup>11, 12</sup>

La comunicación interauricular (CIA) constituye un defecto del tabique que permite el flujo entre las dos aurículas, representa el 7 % de todas las cardiopatías. Es más frecuente en el sexo femenino en proporción de 2:1 y hasta un 30 %. La CIA tipo ostium secundum es la de mayor predominio.<sup>13</sup>

Se realizó una revisión bibliográfica en los sitios google académico, pubmed y medline, se utilizaron descriptores como oligodoncia, agenesia dental, hipodoncia y oligodoncia asociada a cardiopatías. Se cumplieron los postulados de la ética y se procedió con el consentimiento informado de los padres. Se realizó radiografía tomando las medidas de protección pertinentes. El trabajo que se muestra tiene como objetivo fundamental presentar un caso, donde aparece la oligodoncia ligada a una condición sistémica (CIA); pero no como parte de un síndrome.

## **II. PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente femenina de 9 años de edad con antecedentes de cardiopatía congénita consistente en una comunicación interauricular aneurismática, que acude a la consulta de estomatología general integral por la preocupación de la madre debido a la ausencia clínica del 22. Al interrogatorio esta refiere que tanto el padre como varios miembros de su familia, presentan ausencia de dientes permanentes.

Examen clínico extraoral: Sin alteraciones. No presenta signos como pelo fino, ralo o escaso, piel y uñas normales; características de los diferentes síndromes que pudieran estar asociados a esta entidad.



Examen clínico intraoral: se observa el 11, 12, 21, 31, 32, 41, 42 completamente brotados y ausencia de 22, 16, 26, 36 y 46, lo que evidencia un retardo en la cronología de la erupción dentaria (figura 1).



Fig. 1: Vista intraoral. Se aprecia la ausencia de los cuatro primeros molares permanentes y la presencia del incisivo lateral temporal superior izquierdo.

Examen radiográfico: Se realizó ortopantomografía. (Figura 2) que permite constatar la oligodoncia de 11 dientes permanentes, sin considerar los terceros molares.



Figura 2: Radiografía panorámica donde se observa la ausencia de 11 folículos permanentes, característico de una oligodoncia.

Los dientes que están presentes son:

Permanentes: 11, 12, 13, 17, 21, 23, 27, 31, 32, 33, 34, 37, 41, 42, 43, 44, 47.

Temporales: 53, 54, 55, 62, 63, 64, 65, 73, 74, 75, 83, 84, 85.

Están ausentes: 14, 15, 16, 22, 24, 25, 26, 35, 36, 45, 46.



### III. DISCUSIÓN

Las causas exactas de la ausencia congénita de dientes son desconocidas, no obstante, sienta sus bases en un defecto en la proliferación distal o lingual de las células de la lámina dental; esto se encuentra condicionado por diversos factores predisponentes que actúan de manera directa o indirecta sobre las estructuras dentarias. Entre estos destacan: condiciones sistémicas, raquitismo, disturbios intrauterinos severos, inflamaciones localizadas; factores ambientales dentro de los que se encuentran: las radiaciones, quimioterapia, factores nutricionales, tumores, traumas, hormonas e infecciones virales como la rubeola y factores de origen endocrino.<sup>1, 4, 5, 9, 14</sup>

Entre los genes que se relacionan con la agenesia dental congénita se encuentran: PAX9, MSX1, EDA, AXIN2 y WINT10A. De ellos el MSX1 y PAX9 se asocian con la oligodoncia no sindrómica familiar.<sup>1, 15</sup> Estos juegan un papel importante en el inicio de la morfogénesis del órgano dental. El primero se localiza en el cromosoma número 4 mientras que el segundo se encuentra en el 14. Ambos se involucran en la formación del epitelio mesenquimatoso del folículo dental durante la embriogénesis. Un defecto o mutación de ellos, traerá consigo la interrupción del desarrollo del germen dental conduciendo a su ausencia. En estos procesos también intervienen diversas moléculas de señalización tales como BMP, FGF, SHH, WNT y Efnlas cuales regulan las interacciones epitelio-mesenquimáticas.<sup>1</sup>

La herencia constituye otro de los principales factores influyentes.<sup>1, 4, 5, 14</sup> Varios estudios<sup>5</sup> evidencian la presencia de un gen autosómico dominante o recesivo ligados al cromosoma Yo X. El caso expuesto presenta oligodoncia no sindrómica, pero sí asociada a una condición sistémica que es la cardiopatía congénita. La oligodoncia es una forma grave de agenesia dental que tiene una baja prevalencia y es considerada una condición muy rara.<sup>1, 3-5</sup> La paciente muestra una posible asociación genética debido a la presencia de hipodoncia en el padre y otros miembros de la familia. Aunque cabe agregar que ninguno de ellos presenta la patología cardíaca que padece esta.

La oligodoncia se clasifica en aislada o no sindrómica y sindrómica o asociada a síndromes.<sup>4, 5</sup> Entre los más comunes que presentan relación con dicha entidad se destacan la displasia ectodérmica, incontinencia pigmentaria, el síndrome de Down, el



de Witkop, el de Rieger, el de Wolf- Hirschhorn, el de Vander Woude, el de Fried, el de Hirschhorn, Labio y paladar fisurado, displasias pelo-uña-piel-dientes, Microsomía hemifacial <sup>4</sup>. En varios <sup>3,10, 11, 12</sup> conjugan la presencia de oligodoncia con la CIA como sucede en el Síndrome de Williams, Síndrome de Ellis-van Creveld, Síndrome óculo-facio-cardio-dental (OFCD).

La oligodoncia sindrómica se presenta cuando existen alteraciones en la piel, los ojos, los oídos, el cabello, las uñas, glándulas salivales y sudoríparas. La paciente a pesar de presentar una condición sistémica (CIA), no muestra alteración de los tejidos ectodérmicos mencionados ni otra característica que la haga tributaria de un síndrome.

La prevalencia de la agenesia dental se hace progresivamente menor cuando aumenta el número de diente ausentes. Diversos son los estudios que demuestran que esta entidad se manifiesta regularmente en la falta del segundo elemento de cada grupo dentario<sup>2</sup>. Sin embargo, en el caso expuesto los cuatro primeros molares se encuentran ausentes. La falta de estos constituye una condición rara <sup>14</sup>. Según Abe et al. su prevalencia representa el 0.5%. <sup>14</sup>

Sin embargo, se han realizado estudios <sup>14</sup> en los que se observa una alta prevalencia de agenesia de estos, pero de forma bilateral y simétrica en el maxilar.

Varios autores <sup>1-3, 6, 8, 9</sup> coinciden en que el diente que con más frecuencia se encuentra ausente después de los terceros molares, es el incisivo lateral superior al igual que Celikoglu et al. Otros como Peck's y Canut refieren que es el segundo premolar inferior.

En el caso expuesto, la paciente presenta ausencia de ambos segundos premolares mandibulares y del incisivo lateral maxilar izquierdo, el que cobra especial importancia debido a la repercusión estética que conlleva su ausencia. En nuestro medio la agenesia de los incisivos laterales superiores se manifiesta con mucha frecuencia. Existen múltiples alternativas de tratamiento, entre estas, la sustitución del diente por el canino y cerrar el espacio, o crearlo y restaurar con prótesis parciales o implantes. La selección del tratamiento depende de la edad, tipo de maloclusión y de perfil facial, relaciones oclusales anteriores, el espacio y el estado de los dientes adyacentes.

Esta clase de anomalías repercute tanto en la salud oral como calidad de vida de las personas ya que trae consigo afectaciones estéticas y funcionales que se hacen más





notorias para los pacientes a medida que aumenta la edad. Diferentes autores <sup>1, 4, 5, 14</sup> plantean que esta entidad puede ser la causa de diversas alteraciones a nivel bucal pues la falta de dientes impide el correcto desarrollo de los maxilares y provoca un exceso de espacio en las arcadas dentarias, además de alteraciones de la masticación y el lenguaje, perturbando así la apariencia facial, lo que puede conducir a problemas psicológicos.

La oligodoncia constituye un problema de salud pública ya que los pacientes con este tipo de alteración presentan anomalías dentomaxilofaciales, reducción de la capacidad masticatoria y un evidente compromiso de la estética. Además de que afecta el patrón de comportamiento y las relaciones sociales.<sup>1, 5, 7, 9</sup> Por tanto, es necesario realizar un diagnóstico temprano donde se elabore una correcta historia clínica y un completo estudio médico-radiológico para arribar a un adecuado tratamiento que muchas veces debe ser multidisciplinario, llevado a cabo por el ortodoncista, el protesista y en algunos casos por el cirujano maxilofacial.

Esto conlleva a la necesidad de profundizar en los estudios genéticos que contribuyan a esclarecer las causas de estas anomalías dentarias y aún más cuando se asocian a alteraciones sistémicas, que cuando se presentan como un síndrome son de muy difícil manejo.

Es evidente la necesidad de estudiar de manera integral al paciente con agenesia dental, puesto que su posible asociación a complicadas patologías sistémicas o síndromes así lo ameritan.

#### **IV. CONCLUSIONES**

En pacientes con oligodoncia es necesario el examen radiográfico e imprescindible el examen clínico bucal y general para descartar una posible asociación sindrómica o con alguna condición sistémica. El diagnóstico temprano facilita un plan de tratamiento para restablecer la funcionalidad y la estética del paciente.

#### **Referencias bibliográficas**

1. Roa I, Marinkovic E. Oligodoncia: Reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Argentina Anatomía [en línea]. 2015 [citado 10 Jun 2019]; 6 (4): 217 – 220. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/289117745>



*Congreso Internacional Estomatología 2020 (Virtual)*  
*Facultad de Estomatología "Raúl González Sánchez"*  
*Universidad de Ciencias Médicas de La Habana*



2. Laganà et al. Dental anomalies: prevalence and associations between them in a large sample of non-orthodontic subjects, a cross-sectional study. BMC Oral Health [en línea]. 2017 Mar [citado 10 Jun 2019]; 17:62 doi 10.1186/s12903-017-0352-y
3. Bronchalo Serrano A. Estudio de agenesias dentales en pacientes infantiles con y sin síndrome de Down. [tesis de Maestría en línea] España: Universidad Complutense de Madrid Facultad de Odontología Departamento de Estomatología IV; 2017. [citado 2 Jul 2019]. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/45211/>
4. Bajaj P, Sabharwal R, Joshi S. Nonsyndromic oligodontia: a rare case report with review of literature. Rev Dental Journal of Advance Studies[en línea]. 2014 [citado 3 Jun 2019]. 2(II): 109-112. Disponible en: [www.djas.co.in](http://www.djas.co.in)
5. Nagaraj T, Sumana CK, Gogula S, Nigam H. Nonsyndromic oligodontia - A rare case report. Int J Med Dent Case Rep [en línea]. 2018 Jan [citado 10 Mar 2019]; 4:1-3 DOI: 10.15713/ins.ijmdcr.85
6. Citak, M et al. Dental anomalies in an orthodontic patient population with maxillary lateral incisor agenesis. [en línea]. 2016 Nov [citado 10 Abr 2019]; 21(6):98-102 DOI:<http://dx.doi.org/10.1590/2177-6709.21.6.098-102.oar>
7. León Z, Salso RA, Ros M, Moreno Y, Armesto A. Tratamiento de oligodoncia de 31 y 41 mediante la combinación de técnicas Ortodoncias e Implantológicas. Rev Multimed[en línea]. 2016[citado 18 Ago 2019]; 20 (3). Disponible en: <http://www.revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/207/252>
8. Ramakrishnan M, Gandeeban K. Nonsyndromic oligodontia associated with submerged primary molars: Clinical features and management protocols. [ en línea]. 2014 Aug [citado 25 Ago 2019]; 5:199-202 DOI: 10.4103/0976-433X.138760
9. D'Emidio MM, Lebreux Toboso I, Fernández Sánchez J. Agenesia de incisivos laterales ¿Cerrar o abrir espacio?Rev RCOE [en línea]. 2017 [citado 5 Mar 2019]; 22(4):197-208. Disponible en: [www.rcoe.es](http://www.rcoe.es)
10. Guamán C, Mantilla P, Céspedes C, Álvarez C, Sánchez, L.Síndrome de Ellis-van Creveld. Reporte de un caso en Ecuador. Rev Uruguaya de Cardiología[en línea]. 2019 [citado 8 Jul 2019];34 (1): Disponible en: <http://dx.doi.org/10.29277/cardio.34.1.14>
11. MartinhoJ, Ferreira H, Paulo S, Paula A, Marto C M, et al. Oculo-Facio-Cardio-Dental Syndrome: A Case Report about a Rare Pathological Condition [en línea].2019 Mar [citado 22 Mayo 2019]; 16(6): 928. DOI: 10.3390/ijerph16060928 PMCID: PMC6466113 PMID: 30875852
12. Tiol A, Maldonado N, Esparza N, Tiol A, García E. Reporte de dos casos del síndrome óculo-facio-cardio-dental (OFCD) en madre e hija. Rev Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial [en línea].2017 [citado 8 Jun 2019]; 13 (1): 20-24. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cirugiabucal>.
13. Fernández- Delgado N, Valledor-Tristá RB, Román-Torres R, Macías-Pérez I. Poliglobulia como presentación diagnóstica de comunicación interauricular que se comporta como atrio común.Rev Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia [en línea]. 2017 [citado 28 Jun 2019]; 36 (Suplemento). 1-6. Disponible en:<https://www.google.com/url>
14. Lopes Coelho O, Reis M F, Medeiros de Sabóia T, et al. Case Report Clinical and Genetic Analysis of a Nonsyndromic Oligodontia in a Child. Ver Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Dentistry [en línea].2014 [citado 20 Jun 2019]; 5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2014/137621>
15. Shamsudeen SM, Nalin Kumar S, Sujatha G, Muruganandhan J. Non syndromic familial tooth agenesis-A case report and overview of genetic factors. Rev J Oral Maxillofac Surg Med Pathol 2015; 27:140–2.