

Querubismo. Reporte de un caso

Gerardo José Guillén Rivera^{1} y Michelle Leinin Espina Suárez²*

*¹Area de Investigación Clínica. Instituto de Investigaciones.
E-mail: geraldguillenr@hotmail.com; michelle/espinas@hotmail.com.*

*²Catedra de Microbiología. Escuela de Odontología. Facultad de Odontología
de la Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.
E-mail: michelle/espinas@hotmail.com*

Resumen

Introducción: El querubismo constituye una entidad patológica que se hereda con carácter autosómico dominante, con una expresividad variable, una penetración incompleta en algunas familias y que predomina en hombres en una proporción 2:1, aunque existen casos reportados de patologías espontáneas. Se caracteriza por ser una patología rara, benigna, autolimitada, que se presenta en edades tempranas y afecta los maxilares principalmente la mandíbula bilateralmente. El propósito de esta investigación es evaluar las características clínicas, radiográficas e histopatológicas del querubismo. **Presentación del caso:** paciente niño de ocho años de edad, con expansión mandibular bilateral posterior, asintomática; y con apariencia de querubín. **Resultados:** las características de la patología estudiada se encuentran relacionadas con los resultados reportados por la literatura mundial.

Palabra clave: Querubismo, patología benigna, maxila y mandíbula.

* Autor para correspondencia: Teléfono: 061-7597326. Fax: 0261-7597327.

Cherubism: Case Study

Abstract

Introduction. Cherubism is an inherited pathologic condition of a dominant autosomic character; with variable expressivity, incomplete penetration in some families and which predominates in males at a rate of 2:1, even though there are some cases of spontaneous pathologies reported. It is characterized as a rare, benign, self-limited pathology that appears at early ages and affects the jaws, mainly the jawbone, bi-laterally. The purpose of this research was to evaluate the clinical, radiographic and histopathological characteristics of cherubism. **Case Presentation:** an eight-year-old boy, with posterior bilateral mandibular expansion, without symptoms, having the appearance of a cherub. **Results:** characteristics of the pathology studied were related to results reported in world literature.

Key word: Cherubism, benign pathology, jaws.

Introducción

El querubismo constituye una entidad patológica que se hereda con carácter autosómico dominante, con una expresividad variable, una penetración incompleta en algunas familias y que predomina en hombres en una proporción 2:1, aunque existen casos reportados de patologías espontáneas^{1-6, 8-14}.

Se caracteriza por ser una patología rara, benigna, autolimitada, que se presenta en edades tempranas y afecta los maxilares principalmente la mandíbula bilateralmente¹, mediante la sustitución del tejido óseo normal por tejido fibroconectivo, con agrandamiento marcado del hueso, asintomático, lo que origina un aumento de tamaño de los maxilares y de las mejillas y proporciona un aspecto grotesco, por la cara redonda y simétrica que se produce, similar a los querubines¹⁻⁷.

Radiográficamente, se observan generalmente como imágenes multiloculares, radiolúcidas - radiopacas expansivas que pueden estar asociadas a dientes no erupcionados produciendo una apariencia de quiste dentigero.

Microscópicamente presentan un mango perivascular eosinófilo de colágeno, que rodea a los capilares pequeños en toda la lesión², además continen un tejido fibroso muy celular y vascularizado, con una sustancia fundamental laxa y un gran número de fibroblastos arremolinados, células gigantes multinucleadas y nucleolos prominentes, en focos compactos o esparcidos².

El tratamiento cuando se realiza es quirúrgico y se basa en la necesidad de mejorar el funcionalismo, evitar que la estructura ósea se debilite y mejorar la estética, en casos leves y moderados este no suele estar indicado^{3,6,7}.

A pesar de que en nuestro medio el querubismo no constituye una patología prevalente, se ha podido constatar, la importancia de conocer este tipo de enfermedad para la realización de diagnósticos tempranos y oportunos, pronósticos adecuados y tratamientos certeros.

Por lo expuesto, el presente estudio tiene como finalidad realizar una evaluación clínica, radiográfica e histopatológica de un paciente con diagnóstico presuntivo de Queru-

bismo, con fines de establecer patrones comparativos con los resultados reportados por la literatura mundial.

Reporte de Caso

Paciente del sexo masculino de ocho (8) años de edad, referido a la unidad quirúrgica de la facultad de odontología de la universidad del Zulia, Venezuela por presentar asimetría facial que comprometía rama y cuerpo mandibular bilateralmente y con más de dos años de evolución.

El niño es producto de la tercera gesta de seis hermanos, de padre y madre aparentemente sanos, no consanguíneos, no existe otro familiar afectado similarmente. El peso al nacer fue de tres kilos quinientos gramos y midió 52 cm, padeció de varicela y sarampión, no refiere alergias, y no ha recibido traumas en la zona de la lesión.

En el examen físico se encontraron 80 pulsaciones por minuto, tensión diastólica de 62 mmHg y sistólica en 94 mmHg, 45 kilogramos de peso, talla de 134 cm, perímetro cefálico de 54 cm, perímetro torácico de 70 cm, perímetro abdominal de 67, no existían dificultades en el habla, en la deglución, ni en la respiración.

En la evaluación clínica extraoral, se pudo apreciar asimetría facial bilateral, más acentuada en hemicara derecha en su tercio inferior; buena implantación de las orejas, superficie superior del cráneo ligeramente aplanado, cuello de aspecto y apariencia normal, linfadenopatía de cadena ganglionar cervical reactiva específicamente de la cadena submandibular, brazos y piernas con pequeñas cicatrices de larga data, formación de uñas de los miembros superiores e inferiores normales y agudeza visual normal (Figura 1).

La exploración intraoral evidenció dentición mixta, caries, ausencia de canino primario inferior izquierdo, segundo premolar y



Figura 1. Fotografía Clínica de frente.



Figura 2. Fotografía Clínica Intraoral.

primer molar permanente derecho; encía con buena textura, color y firmeza; frenillo labial superior e inferior con inserción normal; lengua de tamaño normal; zona retromolar bilateralmente agrandada, dura, indolora y asimétrica con expansión de los rebordes alveolares posteroinferiores y de la rama ascendente, mordida abierta anterior y cruzada posterior, produciendo dificultad tolerada para la masticación (Figura 2).

Radiográficamente se observó imágenes osteolíticas radiolucidas - radiopacas multiloculares de varios tamaños, formas e intensidad a nivel de cuerpo y rama mandibular bilateralmente, exceptuando la región condilar.

No se apreciaba el trayecto del conducto alveolar inferior (Figura 3). La cortical ósea se observaba delgada, irregular y ampliamente expandida en sentido vestíbulo lingual y anteroposterior, lo cual se denotaba de mejor manera en la proyección radiográfica anteroposterior (AP). El segundo premolar, el primer y segundo molar inferior derecho (45, 46,47), y el segundo molar inferior izquierdo (37) permanente presentaban incompleta formación radicular, se encontraban retenidos y completamente dentro de la lesión precitada. Al mismo tiempo se apreciaba destrucción de las cavidades alveolares a nivel de estas mismas piezas dentales.

Exámenes como tele de tórax y valoración cardiovascular no reportaron anomalías. Las pruebas de laboratorio, se apreciaban dentro de los valores normales, exceptuando fosfatasa alcalina que se encontraba por encima del valor normal (102 UI/L).

Los diagnósticos presuntivos considerados en base a la correlación clínica y radiográfica fueron: **querubismo, queratoquiste odontogénico** (síndrome nevoide de carcinoma de células basales), **displasia fibrosa, ameloblastoma**.

Se realizó bajo anestesia general inhalatoria, biopsia incisional de la lesión cuyo reporte fue recibido en días posteriores señalando que los hallazgos histopatológicos encontrados en la lesión fueron consistentes con las características que se observan en el **querubismo**.

Discusión

El querubismo es una rara enfermedad que se produce en los maxilares bilateralmente, lo que constituye un tema de gran importancia e interés para el profesional de salud y más específicamente para el odontólogo, cirujano o patólogo bucal y/o maxilofacial, lo cual ha sido descrito por varios autores¹⁻⁴.

La literatura reporta^{3-6, 8-10, 15-19} un patrón hereditario dominante, que muestra una descendencia que puede comprometer tres o más generaciones o puede en algunos casos no existir una historia familiar y representar una mutación espontánea. El caso reportado es un ejemplo de la ocurrencia solitaria y esporádica que puede ocurrir dentro de una familia.

En referencia a la edad promedio en que se reconoce la enfermedad la literatura consultada^{1,20,21} señala que es usualmente du-

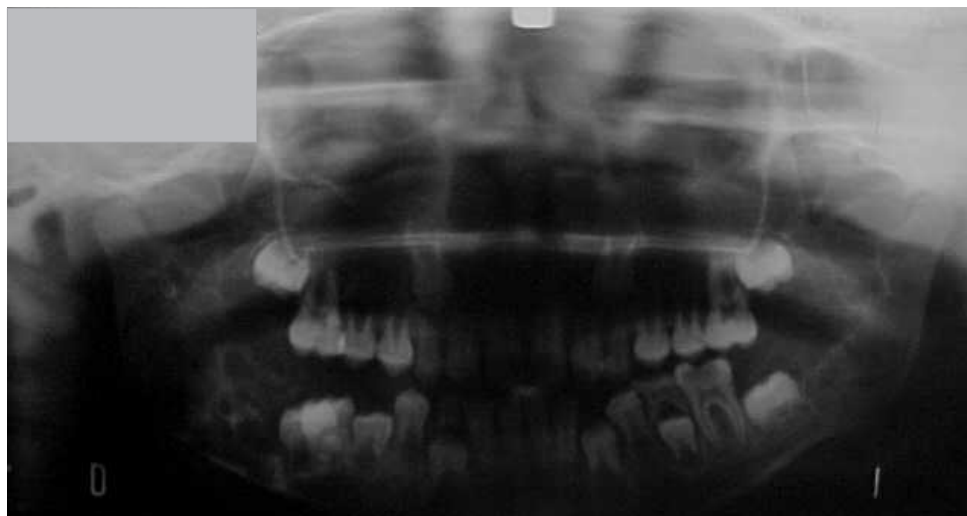


Figura 3. Radiografía Panorámica (ortopantomografía).

rante las primeras décadas de la vida, que la edad promedio es a los siete u ocho años y que todo esto depende de su severidad y el grado de deformidad que esta produzca en el maxilar o en la mandíbula. En el caso presentado, la edad de diagnóstico fue a los ocho años y la lesión involucraba cuerpo y rama mandibular bilateralmente.

En la investigación realizada, la enfermedad se manifestó como lo reporta la literatura citada^{7,15, 22-24}, como un agrandamiento duro, indoloro y asimétrico de la región posterior de la mandíbula, con expansión de los rebordes alveolares, cuerpo, ángulo y rama ascendente mandibular bilateralmente, exceptuando la región condilar.

En investigaciones realizadas^{20,24-31} se reporta que el crecimiento en el querubismo puede variar desde una tumoración posterior poco detectable de un maxilar, hasta una notable expansión anterior y sobretodo posterior de ambos maxilares que puede llegar a producir dificultad para masticar, debida principalmente al edentulismo y a la maloclusión, dificultad en el habla, en la deglución y muchos otros severos problemas funcionales. En nuestro estudio se encontró, tumoración detectable con expansión posterior mandibular bilateral, alteración de la oclusión, dificultad tolerada a la masticación y no existía dificultades en el habla, en la deglución ni en la respiración.

Así mismo, la literatura reporta^{4,6,7,9}, que durante el examen clínico realizado han encontrado en el paciente con Querubismo, exfoliación prematura de la dentición primaria, desplazamiento de los folículos dentarios, malformaciones dentarias y erupción ectópica de los dientes permanentes. El caso que se presenta, coincide sólo en la exfoliación prematura de dientes primarios al encontrar la ausencia del canino inferior izquierdo aun cuando esta no correspondía de acuerdo con la edad dental y cronológica del paciente.

Casos reportados^{4,7,9} manifiestan linfoadenopatía cervical reactiva, principalmente de los ganglios sub mandibulares que persiste hasta después de los cinco años de edad, dicha manifestación clínica fue encontrada en nuestro estudio.

Algunos estudios^(1,32,33), reportan lesiones, enfermedades y síndromes de naturaleza incierta asociados inusualmente con el Querubismo, nuestro caso, no presenta ninguna de estas asociaciones.

Autores como Kalantar, M²¹, Vaillant y Colaboradores³⁴, Fordyce citado por Arnott³⁵ plantean o sugieren un sistema para categorizar la enfermedad; el primero, propone estadios de evolución de la entidad, señalados en cuatro fases; el segundo, sugiere un sistema de tres grados para las lesiones del querubismo; el tercero, plantea un sistema de grados, clases y subclases que señala tanto el comprometimiento, la agresión como el sitio o número de lesiones de la enfermedad, siendo esta última la más aceptada en la actualidad; en base a esta categorización nuestro caso se encuentra en la categoría Grado I, Clase 5 Sub Clase B.

Diversidad de autores^{1, 2, 31} señalan en sus estudios la gran destrucción ósea; las lesiones multiloculares, radiolucidas-radiopacas (mixtas), expansivas, de varios tamaños, formas e intensidad y de localización bilateral; adelgazamiento de las tablas corticales; la sustitución de la arquitectura trabecular ósea con ocupación de tejido displásico; dientes no erupcionados desplazados que parecen flotar en espacios similares a quistes, destrucción de las cavidades alveolares, reabsorciones radiculares o la incompleta formación radicular que se pueden apreciar en la valoración imagenológica de la lesión; nuestro estudio coincide con los hallazgos imagenológicos reportados por estos autores.

En el caso reportado, los cortes histológicos del tejido examinado mostraron estroma fibroso, exhibían grandes cantidad de células gigantes multinucleadas, vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre, algunos congesti-

vos; espículas óseas maduras y vitales, fibras colágenas, lo cual coincide con las investigaciones realizadas ^{1,4, 6, 9}.

Referencias

1. Neville, Brad W; Damm Douglas D; Allen, Carl M; Bouquot, Jerry E. Oral and Maxillofacial Pathology. W.B. Saunders Company. United States of America. 1995. Cap.14: 456-458.
2. Herrera, Caballero; Viñals, Iglesias. Querubismo: Un Estudio De Tres Generaciones. Oper. Dent Endod. 1(1). 1997. 13-20.
3. Gorlin, RJ; Golman, HM. Thoma. Patología Oral. Salvat editores s.a, Barcelona, 1973. 593-595.
4. Regezi, JA; Scciuba, JJ. Patología Bucal. Interamericana McGraw-Hill. México. 1991. 458-459.
5. Bascones, A; Llanes, F. Medicina Bucal. Ediciones Avances Médicos Dentales sl, Madrid. 1991. 342-346.
6. Zegarelli, EV; Kutscher, AH; Imán, GA. Diagnóstico en Patología Oral. Salvat Editores, 2^{da} Ed, Barcelona, 1982. 322-323.
7. Rudolph, AM; Jie, H; Axelrod, S. Pediatría. Editorial Labor, 17^{ma} ed., Barcelona. 1985. 924-927.
8. Jones, WA. Familial Multilocular Cystic Disease of The Jaws. Am. J. Cancer. 17. 1933. 946-950.
9. Jones, WA. Further Observations Regarding Familial Multilocular Cystic Disease of The Jaws. brit. J. Radiol. 11. 1938. 227-241.
10. Cawson, RA; Binnie, WH; Evenson, JW. Color atlas of oral disease. Mosby Year Book, Europe Limited, 2^{da} ed., London. 1994. 8-10.
11. Anderson, DE; McClendon, JL. Cherubism-Hereditary Fibrous Dysplasia Of The Jaw. Genetics Considerations. Oral Surg, Oral Med, Oral Path. 15 (suppl 2). 1962. 5-16.
12. Bermudo, L; Gutiérrez, JL; Gómez de la Mata, J, et al. Querubismo, Caso Clínico. Rev. Esp. Estomatol. 34. 1986. pp. 33-38.
13. De Tomasi, H; Steward, HM. Cherubism. Report of A Non Familial Case. JADA. 111. 1985. 455-457.
14. Jonson, R. Enfermedades de los dientes. Medicina Bucal de Burket. Lynch ed. Interamericana. México. 1986. 520-545.
15. Grünebaum, M. Nonfamilial Cherubism: Report Of Two Cases. 31: 1973. 632-635.
16. Whitaker, SB; Waldron, CA; et al. Central Giant Cell Lesions of the Jaws. A Clinical, Radiologic, and Histopathologic Study. Oral Surg, Oral Med, Oral pethol. 75. 1993. 199.
17. benetti, C; Crippa, R; Mazza, M; et al. Cherubismo Non Famigliare. Minerva Stomatolo. 44. 1995. 119.
18. Bianchi, SD; Bocardi A; Mela, F; et al. The Computed Tomographic Appearances of Cherubism. Skeletal Radiol. 16. 1987. 6.
19. Burland, JG. Cherubism. Familial Bilateral Osseous Dysplasia of the Jaw. Oral Surg, Oral med, Oral Pathol. 15. 1962. 43.

20. Ayoub, AL; El-Mofty, SS. Cherubism. Report of An Aggressive Case And Review Of Literature. *J. Oral Maxillofacial Surgery*. 51. 1993. 702.
21. Mohammad H, KM. Treatment of Cherubism With Locally Aggressive Behavior Presenting In Adulthood. Report of Four Cases And Proposed New Grading System. *J. Oral Maxillofacial Surgery*. 56. 1998. 1336-1342.
22. Seward, GR; Hankey, GT. Cherubism. *Oral Surg, Oral Med, Oral Path*. 10(9). 1957. 974.
23. Reade, PC; McKellar, GM; Radden, BG. Unilateral Mandibular Cherubism, Brief Review And Case Report. *Br. J. Oral and Maxillofacial Surgery*. 22. 1984. 189-194.
24. Belloc, JB; Divaris, M; Cancemi, GF, et Vaillant, JM. Le Chérubisme. *Rev Stomatol. Chir maxillofacial*. 94(3). 1993. 152-158.
25. Hammer, JE; Ketcham AS. Cherubism. An Analysis of Treatment. *Cancer*. 23. 1969. 1133-1143.
26. Essafi, Z; Sleisinger, MJ. Chérubism. A Propós D'Un Cas. *Rev Stomatol Chir Maxillofacial*. 77. 1976. 54.
27. Frenkel, G. Cherubism. Ubre Die Operative Behandlung Bei Fortgeschrittenen Wachstum. *Chir*. 5. 1981. 377.
28. Ramon, Y; Engelberg I. An Unusually Extensive Case of Cherubism. *J. Oral Maxillofacial Surgery*. 44. 1986. 325.
29. Kaugars, GE; Niamtu, J; Svirsky, JA. Cherubism. Diagnosis, Treatment And Comparison With Central Giant Cell Granulomas And Giant Cell tumor. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol*. 73. 1992. 369.
30. Dukart, RC; Kolodny, SC; Polte, HW, et al. Cherubism. Report of Case. *J. Oral Maxillofacial Surgery*. 32. 1974. 782.
31. Carroll, AL; Sullivan, TJ. Orbital Involvement in Cherubism. *Clin. Experimental Ophthalmol*. 29(1). 2001. 38-40.
32. Levine, B; Skope, L; Parker, R. Cherubism in a Patient With Noonan Syndrome. Report of A Case. *J. Oral Maxillofacial Surgery*. 51(6). 1993. 1114-1117.
33. Serhat, Y; Mataban S; Sükrü, P; Günhan, O. Gingival Fibromatosis Combined With Cherubism And Psicomotor Retardation. A Rare Syndrome. <http://www.perio.org/journal/abstracts/feb99/201.html>.
34. Vaillant, JM; Romain, E; Divaris, M. Chérubisme. A Propós De 3 Cas. *Rev Stomatol Chir Maxillofacial*. 89. 1988. 266-272.
35. Arnott, DG. Cherubism. An Initial Unilateral Presentation. *Br. J Oral Surgery*. 16. 1979:38.