

Hipoplasia Hemimaxilar Secundaria a Falla Primaria de la Erupción: Resolución Quirúrgica de Caso y Revisión de la Literatura

Hemimaxillary Hypoplasia Secondary to Primary Eruption Failure: Surgical Case Resolution and Literature Review

Jorge Lolas^{1,2}; Paola Lillo²; Felipe Soto²; Agustín Márquez² Carlos Plaza² & Paz Martínez²

LOLAS, J.; LILLO, P.; SOTO, F.; MÁRQUEZ, A.; PLAZA, C. & MARTÍNEZ, P. Hipoplasia hemimaxilar secundaria a falla primaria de la erupción: Resolución quirúrgica de caso y revisión de la literatura. *Int. J. Odontostomat.*, 18(3):281-285, 2024.

RESUMEN: Las dismorfosis dentofaciales representan un grupo de alteraciones dentales y esqueléticas que implican problemas funcionales y estéticos. Su origen es multifactorial y se compone principalmente por un aspecto genético y ambiental cuya proporción es variable. En el presente artículo se reporta el manejo quirúrgico de un paciente con hipoplasia hemimaxilar producto de una falla primaria de la erupción, quien fue intervenido mediante cirugía ortognática segmentaria complementada con un injerto interposicional ipsilateral destinado a corregir las características funcionales y estéticas presentadas, demostrando una evolución favorable y satisfactoria frente a la modalidad de tratamiento entregada.

PALABRAS CLAVE: cirugía ortognática, anomalías dentomaxilares, osteotomía segmentaria, falla primaria de la erupción.

INTRODUCCIÓN

Las dismorfosis dentofaciales (DDF) son alteraciones adquiridas que afectan las estructuras dento-esqueléticas, con una prevalencia del 5 % (Posnick, 2022). Su origen es multifactorial, con influencia genética y ambiental, en donde factores como la actividad neuromuscular, interposición lingual y hábitos parafuncionales contribuyen a su desarrollo. La presentación clínica varía y se detecta durante la fase de erupción dentaria primaria y/o definitiva por alteración de las bases maxilares tanto de tamaño como posición. Los rasgos comunes incluyen protrusión mandibular, deficiencia mandibular y crecimiento asimétrico. El tratamiento implica en su mayoría enfoques ortodóncico-quirúrgicos interdisciplinarios para mejorar la función y estética (Posnick, 2022).

Dentro de las posibles causas de dismorfosis dentofaciales, en raras ocasiones podemos encontrar la falla primaria de la erupción (PFE), la cual puede generar problemas tanto localizados como generalizados a nivel maxilomandibular. La PFE es una enfermedad considerada actualmente de carácter

hereditario que se define como un diente o grupo dentario con proceso de erupción incompleto contando frente a una vía de erupción inalterada y no obstaculizada. Consiste en una entidad patológica poco frecuente, con una prevalencia estimada a nivel mundial de 0,06 % a 1,6 %, afectando ligeramente más a pacientes del sexo femenino por sobre el masculino (Hanisch *et al.*, 2018; Yamaguchi *et al.*, 2022; Inchingolo *et al.*, 2023). El diagnóstico oportuno de esta entidad permite un tratamiento precoz con buen pronóstico, sin la necesidad de optar por resoluciones quirúrgicas (Inchingolo *et al.*, 2023). El siguiente artículo presenta la resolución quirúrgica de un paciente con PFE sin respuesta a tratamiento conservador; considerando características del diagnóstico, epidemiología, implicancias clínicas y tratamientos documentados en la literatura científica.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente sexo masculino de 20 años portador de una mordida abierta unilateral la cual recibió tratamiento previo mediante

¹ Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital de Carabineros, Santiago de Chile.

² Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital Militar de Santiago, Santiago de Chile.

dispositivos de anclaje esquelético mediante miniplacas para su corrección, sin éxito. Al examen físico se observó una hipoplasia maxilar izquierda, con una mordida abierta posterior unilateral ipsilateral de 18 mm, desviación mandibular de 4 mm hacia la izquierda y canteo bimaxilar como principales hallazgos (Fig. 1). Al evaluar radiografías previas y actuales, junto con la clínica, se observa una clara falta de erupción a plano de los molares maxilares izquierdos. Antecedentes de traumatismo maxilofacial, hipoplasia de cóndilo, hábitos parafuncionales como interposición de objetos y otras entidades que podrían explicar la presentación clínica del paciente fueron descartadas; así como una presentación clínica similar de familiares consanguíneos.

Considerando el listado de características clínicas intra y extraorales a corregir del caso, se

planificó una cirugía ortognática bimaxilar, llevada a cabo en el Hospital Militar. Se contempló una osteotomía Le Fort I segmentaria unilateral; con el propósito de corregir el canteo ipsilateral presentado en el maxilar superior, complementado con aloinjerto corticomedular en bloque Lifenet Health® interposicional en el sitio de la PFE (Fig. 2). A nivel mandibular, se realizó osteotomía sagital bilateral de rama mandibular; llevando la mandíbula a oclusión, finalizando con una mentoplastia. Posteriormente, el paciente fue derivado a la especialidad de fonología para reeducación lingual para corregir el patrón lateral de deglución presentado por el paciente y evitar una recidiva del caso. El seguimiento correspondiente tanto en aspecto clínico como imagenológico, presentó una evolución favorable al tratamiento sometido, logrando una adecuada relación maxilo-mandibular y estabilidad oclusal (Fig. 3).



Fig. 1. Imágenes preoperatorias del paciente en aspecto extraoral e intraoral. Dentro de las características esqueléticas se puede observar una dismorfosis dentofacial Clase III esquelética con componente vertical. En la arcada superior, se aprecia un maxilar en una correcta posición sagital, con hipoplasia hemimaxilar izquierda generando una mordida abierta posterior unilateral. A nivel mandibular se observa un canteo del lado derecho, junto con una línea media mandibular desviada 4 mm a la izquierda y mentón en ligera retroposición.



Fig. 2. Imágenes intraoperatorias del caso, representando la instalación del injerto interposicional a nivel de la mordida abierta posterior posterior a la osteotomía Le Fort I realizada (a), seguido de su fijación con elementos de osteosíntesis (b).



Fig. 3. Imágenes postoperatorias faciales e intraoral, obteniendo una adecuada relación maxilo-mandibular con estabilidad oclusal y corrección de las alteraciones esqueléticas pre-quirúrgicas.

DISCUSIÓN

Dentro de las posibles causas de mordida abierta unilateral en pacientes con clase III esquelética, sin predominio sagital de la anomalía dentomaxilar, descartando causas de mordida abierta como traumatismo maxilofacial, hiperplasia condilar y cuadros tales como el síndrome de Parry-Romberg; se debe tener en consideración la PFE como agente etiológico.

Las manifestaciones clave de la PFE fueron descritas por primera vez por Beneficio y Vig (Hanisch *et al.*, 2018), implicando una falta de erupción parcial o total de dientes inicialmente no anquilosados debido a una alteración a nivel del mecanismo de erupción, lo que resulta en una mordida abierta posterior unilateral o bilateral, siendo más frecuente su presentación bilateral en una proporción 1,8:1 (Rhoads *et al.*, 2013). Afecta tanto a la dentición temporal como definitiva; y primordialmente molares y premolares: siendo más prevalente la afectación de múltiples dientes por sobre dientes aislados (Inchingolo *et al.*, 2023).

Respecto a su etiología, un estudio (Decker *et al.* 2008) determinó una asociación entre PFE y mutaciones heterocigotas del receptor de la hormona paratiroidea 1 (PTH1R); un gen participativo en el metabolismo óseo y erupción dentaria tanto en humanos como en animales (Rhoads *et al.*, 2013; Fukushima *et al.*, 2005; Grippaudo *et al.*, 2021; Wagner *et al.*, 2023). Una revisión sistemática (Hanisch *et al.*, 2018) la cual incluyó 118 casos documentados de PFE, encontró una mutación en el gen PTH1R en un 43,22 % de los pacientes afectados.

Otro estudio (Grippaudo *et al.*, 2021) realizó un análisis mutacional de PTH1R, el cual reveló 14 variantes diferentes en 38 individuos. Además, el 72,7 % de los pacientes presentó compromiso de los dientes posteriores, alteración del crecimiento vertical del proceso alveolar e infraoclusión de los dientes del cuadrante afectado en los casos de dentición mixta. Mutaciones en el gen KMT2C se han asociado como un potencial agente causal para PFE (Wagner *et al.*, 2023).

El proceso diagnóstico de las DDF requiere determinar un factor causal, y junto con esa hipótesis diagnóstica, se deben desarrollar diferenciales a la PFE que pudieran generar el tipo de falla maxilomandibular observada. El diagnóstico de PFE suele ser clínico e imagenológico. Al considerarse una patología con

herencia autosómica dominante al presentarse en relación a mutaciones heterocigotas del gen PTH1R, debe realizarse la evaluación del grupo familiar por características similares maxilofaciales, considerando además otras patologías genéticas que pudiera presentarse, con especial foco en enfermedades de compromiso óseo (Frazier-Bowers *et al.*, 2010). En el caso presentado, la solicitud de estudios genéticos no se contempló al no tener familiares con rasgos clínicos similares; sin embargo, estudios de este tipo para determinar mutaciones a nivel de PTH1R y confirmar el diagnóstico de PFE son recomendados bajo una sospecha previa basada en rasgos clínicos e imagenológicos; ya que la mutación de este gen no es indicativa por sí sola de PFE.

El diagnóstico diferencial más frecuente a tener en consideración es la falla mecánica de erupción (MFE), producto de la anquilosis dentaria (Frazier-Bowers *et al.*, 2007; Pilz *et al.*, 2014). Ambos cuadros cuentan con una presentación clínica similar en sus primeras etapas, siendo la imagenología 3D una herramienta útil para corroborar el diagnóstico de PFE, permitiendo explorar el espacio periodontal de los dientes afectados, para confirmar o descartar la presencia de áreas anquilosadas (Wagner *et al.*, 2023).

Dentro de las alternativas de tratamiento, hay una falta de consenso sobre qué modalidad de tratamiento es la mejor indicada para pacientes con PFE, recalcando que para su manejo, factores tales como la edad del paciente y la presentación clínica de la PFE deben considerarse para su resolución (Wagner *et al.*, 2023). La tracción ortodóntica no representa una alternativa de tratamiento viable para los pacientes afectados por PFE, ya que se ha demostrado que provoca la anquilosis de los dientes (Hanisch *et al.*, 2018; Yamaguchi *et al.*, 2022). En caso de pacientes adultos, se puede optar por un manejo ortodóntico o quirúrgico. Considerando que los dientes afectados por PFE carecen de fuerzas eruptivas intrínsecas, los tratamientos ortopédicos y/u ortodónticos no son capaces de demostrar un adecuado rendimiento en la totalidad de los casos (Inchingolo *et al.*, 2023). Dentro de las alternativas quirúrgicas se ha descrito el uso de osteotomías segmentarias para reposicionar el segmento óseo afectado y llevarlo a oclusión (Susami *et al.*, 2006), como el caso descrito en nuestro artículo. Otras alternativas quirúrgicas tales como la distracción osteogénica en casos de mordida abierta posterior unilateral, se han documentado (Kater *et al.*, 2004). Sin embargo, existen pocos casos documentados que reporten el éxito de dichas técnicas.

A modo de conclusión, es recomendable tener la PFE en consideración como causa probable de hipoplasia hemimaxilar; descartando factores locales y hábitos parafuncionales tales como la interposición de objetos. En base a los hallazgos descritos en la literatura, bajo sospecha de PFE es recomendable solicitar un estudio genético para detectar alteraciones al nivel de PTH1R. Con respecto al tratamiento planteado, se puede afirmar que representa una alternativa válida para el manejo quirúrgico de casos similares; enfatizando en la importancia de contar con un manejo interdisciplinario coordinado para llevar a cabo exitosamente el tratamiento propuesto.

LOLAS, J.; LILLO, P.; SOTO, F.; MÁRQUEZ, A.; PLAZA, C. & MARTÍNEZ, P. Hemimaxillary hypoplasia secondary to primary eruption failure: Surgical case resolution and literature review. *Int. J. Odontostomat.*, 18(3):281-285, 2024.

ABSTRACT: Dentomaxillary deformities represent a group of dental and skeletal alterations which imply both functional and aesthetic problems. Their cause is multifactorial, composed primarily of both genetic and environmental aspects, with a variable proportion between both. In this present article a case is reported consisting of the surgical management of a patient presenting hemimaxillary hypoplasia secondary to a primary failure of eruption, who underwent segmentary orthognathic surgery with interpositional ipsilateral graft, with the purpose of correcting both functional and aesthetic features presented, exhibiting a favorable and satisfactory response towards the treatment modality provided.

KEY WORDS: orthognathic surgery, dentomaxillary anomalies, segmentary osteotomy, primary failure of eruption.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Decker, E.; Stellzig-Eisenhauer, A.; Fiebig, BS.; Rau, C.; Kress, W.; Saar, K.; Rüschenhoff, F.; Hubner, N.; Grimm, T. & Weber, BH. PTHR1 loss-of-function mutations in familial, nonsyndromic primary failure of tooth eruption. *Am. J. Hum. Genet.*, 83(6):781-6, 2008.
- Frazier-Bowers, S. A.; Koehler, K. E.; Ackerman, J. L. & Proffit, W. R. Primary failure of eruption: further characterization of a rare eruption disorder. *Am. J. Orthod. Dentofacial Orthop.*, 131(5):578.e1-11, 2007.
- Frazier-Bowers, S. A.; Simmons, D.; Wright, J. T.; Proffit, W. R. & Ackerman, J. L. Primary failure of eruption and PTH1R: the importance of a genetic diagnosis for orthodontic treatment planning. *Am. J. Orthod. Dentofacial Orthop.*, 137(2):160.e1-7, 2010.
- Fukushima, H.; Jimi, E.; Kajiyama, H.; Motokawa, W. & Okabe, K. Parathyroid-hormone-related protein induces expression of receptor activator of NF- κ B ligand in human periodontal ligament cells via a cAMP/protein kinase A independent pathway. *J. Dent. Res.*, 84:329-34, 2005.

- Grippaudo, C.; D'Apolito, I.; Cafiero, C.; Re, A.; Chiurazzi, P. & Frazier-Bowers, S. A. Validating clinical characteristic of primary failure of eruption (PFE) associated with PTH1R variants. *Prog. Orthod.*, 22(1):43, 2021.
- Hanisch, M.; Hanisch, L.; Kleinheinz, J. & Jung, S. Primary failure of eruption (PFE): a systematic review. *Head Face Med.*, 14(1):5, 2018.
- Inchingolo, F.; Ferrara, I.; Viapiano, F.; Ciocia, A. M.; Palumbo, I.; Guglielmo, M.; Inchingolo, A. D.; Palermo, A.; Bordea, I. R.; Inchingolo, A. M.; *et al.* Primary failure eruption: genetic investigation, diagnosis and treatment: a systematic review. *Children (Basel)*, 10(11):1781 2023.
- Kater, W. M.; Kawa, D.; Schafer, D. & Toll, D. Treatment of posterior open bite using distraction osteogenesis. *J. Clin. Orthod.*, 38(9):501-4, 2004.
- Pilz, P.; Meyer-Marcotty, P.; Eigenthaler, M.; Roth, H.; Weber, B. H. & Stellzig-Eisenhauer, A. Differential diagnosis of primary failure of eruption (PFE) with and without evidence of pathogenic mutations in the PTHR1 gene. *J. Orofac. Orthop.*, 75(3):226-39, 2014.
- Posnick, J. C. Evolution of the human craniofacial skeleton, frequency of dentofacial deformities, and implications for treatment. *J. Craniofac. Surg.*, 33(3):738-9, 2022.
- Rhoads, S. G.; Hendricks, H. M. & Frazier-Bowers, S. A. Establishing the diagnostic criteria for eruption disorders based on genetic and clinical data. *Am. J. Orthod. Dentofac. Orthop.*, 144(2):194-202, 2013.
- Susami, T.; Matsuzaki, M.; Ogihara, Y.; Sakiyama, M.; Takato, T.; Sugawara, Y. & Matsumoto, S. Segmental alveolar distraction for the correction of unilateral open-bite caused by multiple ankylosed teeth: a case report. *J. Orthod.*, 33(3):153-9, 2006.
- Wagner, D.; Rey, T.; Maniere, M. C.; Dubourg, S.; Bloch-Zupan, A. & Strub, M. Primary failure of eruption: From molecular diagnosis to therapeutic management. *J. Oral Biol. Craniofac. Res.*, 13(2):169-76, 2023.
- Yamaguchi, T.; Hosomichi, K.; Shirota, T.; Miyamoto, Y.; Ono, W & Ono, N. Primary failure of tooth eruption: Etiology and management. *Jpn. Dent. Sci. Rev.*, 58:258-67, 2022.

Dirección para correspondencia:
Jorge Lolás Millard
Servicio de Cirugía Maxilofacial
Hospital de Carabineros
ANTONIO VARAS 2500, Ñuñoa
Santiago
CHILE

Email: jorgelolas@gmail.com