

Revista Odontológica Mexicana

Volumen **9**
Volume

Número **5**
Number

Marzo **2005**
March

Artículo:

Síndrome del incisivo central único de la línea media del maxilar y fusión de incisivos centrales permanentes mandibulares: Reporte de un caso clínico

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Facultad de Odontología, UNAM

Otras secciones de
este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

*Others sections in
this web site:*

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



Síndrome del incisivo central único de la línea media del maxilar y fusión de incisivos centrales permanentes mandibulares: Reporte de un caso clínico

Dulce María Mendoza Velasco,* J Antonio Fragozo Ramírez,^{§,†} Adolfo Yamamoto Nagano^{||}

RESUMEN

El síndrome del incisivo central único, es una anomalía poco frecuente, la cual se caracteriza principalmente por malformaciones estructurales del macizo craneofacial. La característica clínica más significativa la encontramos en la cavidad bucal, con la presencia de un incisivo único sobre la línea media del maxilar en ambas denticiones (temporal y permanente). Este reporte clínico describe el caso de un paciente femenino de 6 años que se presentó en la Clínica de Odontopediatría de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM, donde radiográficamente se observó la presencia de un incisivo único permanente sobre la línea media del maxilar y clínicamente la presencia de otras anomalías, tales como: ausencia del frenillo labial superior, fusión de incisivos centrales mandibulares y paladar oval. La presencia del incisivo único siempre estará asociada a otras anomalías, tales como: déficit de la hormona de crecimiento y síndrome triple X; además de considerarse un signo predictor de holoprosencefalia.

Palabras clave: Incisivo central único, medial del maxilar.

Key words: Solitary median incisor, single median maxillary central incisor.

ABSTRACT

The solitary median maxillary central incisor syndrome is not a very frequent anomaly, and is characterized mainly by structural malformations of the craniofacial area. The most significant clinical characteristic is in the oral cavity, with the presence of a unique incisor enveloped in the half line of the maxillary in both dentitions (primary and permanent). This report describes a 6 year old girl with a unique incisor enveloped in the half line of the maxillary and other abnormalities were detected: absence of the labial frenulum, fusion of central teeth and oval palate. The presence of the unique incisor will always be associated to other anomalies, such as: deficit of growth hormone and Triple X syndrome; besides being considered a holoprosencephaly predictor.

INTRODUCCIÓN

El síndrome del incisivo único de la línea media del maxilar es una rara condición, la cual se caracteriza principalmente por malformaciones estructurales, sobre todo a nivel de línea media, y dentro de éstas la más significativa es la presencia de un incisivo central único en el maxilar.¹⁻⁶ Originalmente el nombre de este síndrome fue proporcionado por Hall y cols. llamándolo "Solitary median maxillary central incisor, short stature, choanal atresia/midnasal stenosis syndrome", pero ahora se acostumbra acortar a la primera parte del nombre "Solitary median maxillary central incisor syndrome o síndrome SMMCI". Hall y cols. citan el estudio retrospectivo realizado por Perks, el cual calcula que el SMMCI ocurre en 1:50,000 niños nacidos vivos; más frecuente en mujeres que en hombres.⁵

La etiología es incierta, las estructuras básicas de la maxila, incluyendo el alvéolo con la lámina dental y los gérmenes dentarios, el surco labial y el paladar se

han formado normalmente y parecen haberse desarrollado favorablemente antes de los 35-38 días, *in utero*. Por razones desconocidas, el desarrollo lateral normal (movimiento) de la maxila y órbitas, junto con otras estructuras en la línea media de esta región, se hace más lento o cesa, causando que las láminas dentales derecha e izquierda se fusionen prematuramente en la línea media, evitando la formación normal de dos gérmenes dentarios, el hueso alveolar carece de la sutura intermaxilar y la fosa incisiva parece estar fusionada prematuramente y en el tejido blando se observa la ausencia del frenillo labial.^{1,2,4,6}

* Alumna de la Especialidad de Odontopediatría. DEPeI. Fac. de Odontología. UNAM.

§ Profesor de la Especialidad de Odontopediatría DEPeI. Fac. de Odontología UNAM.

† Falleció el día 10 de enero de 2005.

|| Coordinador de la Especialidad de Odontopediatría. DEPeI. Fac. de Odontología UNAM.

El SMMCI, así como otras características de este síndrome, pueden ocurrir probablemente como un hecho aislado (pero es posible que algunos casos aislados reportados como tales, pudieran no haber recibido un examen pediátrico otorrinolaringológico detallado, o un examen genético).² Debido a que el incisivo maxilar único no es una anomalía dental aislada, es necesario examinar al paciente con esta condición.⁷ Los casos reportados por el grupo de Berry en 1984, de holoprosencefalia familiar con SMMCI son compatibles con una herencia autosómica dominante.⁸ La paciente de Simon y Roberts, de 8 años de edad, presentaba una historia familiar materna de múltiples anomalías congénitas. La niña presentaba 13 anomalías congénitas, entre ellas holoprosencefalia y SMMCI, y severas alteraciones neurológicas.⁶

En 1981, Dolan reporta alteraciones cromosómicas en niños con incisivo central único encontrando una deleción del brazo corto del cromosoma 18 (18-p).⁹ Massuno reporta dos niños con incisivo único, baja estatura, hormona de crecimiento en niveles normales y deleción en el cromosoma 7q.¹⁰

Encontramos otras asociaciones con anomalías cromosómicas: r (18), del (7q 36 q ter), del (22q11.2) y 47 XXX. El SMMCI está asociado también con síndromes conocidos: CHARGE, VACTERL, VCF, HPE autosómico dominante y displasia ectodérmica.²

Kjaer y Binner mencionan la presencia de la mutación del gen *Sonic Hedgehog (SSH)* relacionado con este síndrome.¹

SMMCI se encuentra asociado a holoprosencefalia.¹¹ Ésta es una enfermedad poco frecuente, la cual consiste en una serie de anomalías congénitas cerebrales y del macizo facial, que se generan en estadios muy tempranos del desarrollo, cuando la placa neural se pliega sobre sí misma y forma el tubo neural, en donde encontramos una separación completa del sistema nervioso central en las mitades derecha e izquierda.⁷ Ahora se considera que la presencia del incisivo único sobre la línea media es un indicador potencial de que la siguiente generación padezca holoprosencefalia, de ahí la importancia del reconocimiento temprano de esta anomalía.^{1,2,4}

El SMMCI se ha asociado a otros desórdenes sistémicos, tales como: baja estatura, deficiencia de la hormona de crecimiento, micropenia, murmullo sistólico, anomalías de las vértebras cervicales, pérdida del oído, agenesia sacra, epilepsia y síndrome velocardiofacial. Los desórdenes craneofaciales son complejos y en algunos casos con malformaciones del lóbulo frontal. En la morfología craneofacial de 9 niñas estudiadas por Kjaer encontró que la base craneal es corta y que existe una desviación en la morfología de la silla turca.^{1,4}

Otras malformaciones intraorales del SMMCI pueden ser: labio hendido, paladar hendido, úvula bífida e incompetencia velofaríngea.^{5,12}

El diagnóstico temprano intrauterino se puede realizar mediante un ultrasonido a las semanas 18-22 o por medio de un cuestionario para encontrar casos en la familia; pero es raro que el diagnóstico se realice prenatalmente. El diagnóstico generalmente se realiza a los 7 u 8 meses de edad con la erupción del incisivo central temporal superior.² Las condiciones genéticas y endocrinológicas sugieren que el SMMCI puede ser una expresión de una forma leve de holoprosencefalia y requiere necesariamente de un criterio diagnóstico diferencial.⁴

Kjaer y cols. sugieren, que en el futuro, los criterios de análisis de SMMCI, estén sustentados con diagnósticos neuropediátricos.⁴

El tratamiento dental no es otro que el preventivo para la dentición primaria. El análisis del desarrollo facial (incluyendo el desarrollo facial transversal) y la serie fotográfica, pueden ser incluidos en el examen dental regular.²

En la dentición permanente puede usarse un aparato que expanda el paladar para proveer suficiente espacio para que el SMMCI pueda ser movido electivamente hacia un lado de la línea media. Esto provee espacio para un incisivo central contralateral artificial, o bien para un implante dental. El SMMCI es reconstruido usando una carilla, para crear la forma anatómica en el sitio apropiado.^{2,3}

En 1958 Scott reporta el caso de una niña de 6 años, la cual presentaba el maxilar pequeño con un incisivo central superior único, el cual fue extraído para que los incisivos laterales se desplazaran hacia la línea media.¹³

REPORTE DEL CASO

Paciente femenino de 6 años de edad, originaria y residente de México, D.F. Acude al Departamento de Odontopediatría de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología UNAM, por presentar múltiples lesiones cariosas, las cuales nunca habían sido tratadas. En los antecedentes heredo-familiares, la madre reportó haber padecido rubéola en el primer trimestre del embarazo. En los antecedentes personales patológicos encontramos que la paciente es la primera gesta de tres y que al nacimiento presentó asfixia severa. En el Instituto Nacional de Perinatología, se le diagnosticó: Microcefalia, dismorfia facial y retraso psicomotor. Posteriormente se le realizó un estudio genético donde presentó un cariotipo normal.

El examen clínico reveló marcha atáxica, baja estatura, hipotelorismo, nariz en pico de loro y filtrum poco definido (*Figura 1*).

La exploración intraoral reveló la presencia de un incisivo central único sobre la línea media del maxilar, ausencia de frenillo labial y papila incisiva, paladar oval (*Figuras 2a, b, y 3*).

Las radiografías mostraron un incisivo único maxilar con una sola raíz y un solo conducto radicular (*Figura 4*).

En la mandíbula se observó la erupción de los incisivos centrales permanentes fusionados. En la literatura no se encuentra el reporte de que también los incisivos mandibulares presenten alguna anomalía, pero en este caso se encontró una alteración de número en los incisivos centrales mandibulares (*Figura 5*).

La radiografía dentoalveolar confirma la fusión de los incisivos centrales mandibulares, aparentemente se observa un solo conducto radicular (*Figura 6*).

La paciente no presentaba ninguna alteración sistémica que comprometiera su salud al momento del tra-

tamiento dental. Se le realizó profilaxis y posteriormente se llevó a cabo la rehabilitación dental. Se le hizo énfasis a la madre de la paciente en llevar a cabo un programa de prevención con aplicaciones tópicas y enjuagues de flúor.

La técnica Decir-Mostrar-Hacer fue de gran ayuda al momento del tratamiento dental obteniéndose así la cooperación de la paciente a pesar de su discapacidad intelectual.

DISCUSIÓN

La etiología puede ser tipo genético o ambiental. Masuno y cols. sugieren que la delección terminal 7q es una de las causas de SMMCI.¹⁰

Es difícil determinar la patogénesis de ese tipo de agenesia, sin embargo es obvia la herencia genética.^{4,5}

Nanni y cols. reportó un estudio molecular de 13 pacientes con incisivo central maxilar único, quienes no presentaban holoprosencefalia. Este grupo de investigadores estudió dos genes SHH (600725) y SIX3 (603714), cuyas mutaciones han sido reportadas en pacientes que presentan SMMCI como parte del espectro de holoprosencefalia. En este estudio encontraron una nueva mutación de pérdida en el gen SHH (11 1 1 f; 600725.0014) la cual puede ser específica para el fenotipo de SMMCI, ya que esta mutación no se encuentra en pacientes con holoprosencefalia ni en controles normales.¹⁴ Con base en lo anterior concluimos que con un estudio de tipo convencional para determinar anomalías en el cariotipo no es posible detectar los casos de SMMCI; y es por esa razón que en el caso específico de nuestra paciente tiene un cariotipo normal en donde probablemente esté afectado el gen SHH.

Hall en su artículo cita a Pfeiffer el cual reportó, en 1969 un paciente con 18-p que presentaba un incisivo mandibular único y no existía ninguna alteración en los incisivos maxilares.⁵ Lo anterior es la única referencia que existe de anomalías dentarias en los incisivos centrales inferiores.



Figura 1. Facies característica de síndrome de SMMCI.



Figura 2a.



Figura 2b.

Figuras 2a y 2b. Fotografías intraorales (**a.** frente, **b.** oclusal) en donde se observa la presencia de un incisivo único sobre la línea media del maxilar.



Figura 3. Fotografía intraoral de frente. Después de dos meses se observó la erupción del incisivo.

Los reportes coinciden en que los pacientes SMM-CI presentan:

- Baja estatura por deficiencia de la hormona de crecimiento (33% de casos)
- Deficiencia intelectual (50%)
- Microcefalia (33%)
- Desviación de la morfología de la silla turca y la glándula pituitaria (10-50%)
- Hipotelorismo(45%)
- Nariz pequeña y estrecha
- Hueso nasal corto
- Obstrucción nasal congénita (25%)
- Línea media del labio superior elevada o arqueada, con una apariencia de pseudohendidura.^{1-4,15-18}
- Filtrum poco definido
- Ausencia de frenillo labial
- Paladar en forma de V
- Ruga palatina media sin papila incisiva.
- Malformaciones en la sutura maxilar superior.¹⁻³



Figura 4a.



Figura 4b.

Figuras 4a y 4b. Radiografías dentales: **a)** radiografía dentoalveolar, se puede observar la simetría del incisivo; **b)** en la radiografía oclusal se puede observar perfectamente la ubicación del incisivo con respecto al maxilar. No existe otra alteración numérica de los restantes órganos dentarios.



Figura 5a.



Figura 5b.

Figuras 5a y 5b. Fotografías intraorales de la zona de los incisivos inferiores: **a)** vista vestibular, y **b)** vista lingual. Con la flecha, en ambas vistas, se puede observar fusión dental.



Figura 6. Radiografía dentoalveolar de la zona de los incisivos inferiores, en donde se observan, marcados con una flecha, los incisivos centrales fusionados.

- Maxilar con una pequeña retrognatia e inclinado posteriormente
- La mandíbula retrógnata e inclinada posteriormente.¹
- La corona del incisivo central es simétrica en relación al eje axial, es decir, no presenta morfología de un incisivo central derecho o izquierdo, sino como un diente constituido de las caras distales de dos incisivos centrales.^{1,4}

Las similitudes observadas en las características de la paciente y en la de los casos reportados nos confirman el diagnóstico hecho clínicamente al momento de la revisión.

En este artículo se reporta el caso de un SMMCI y su manejo odontopediátrico.

CONCLUSIONES

La aparición de SMMCI generalmente va acompañada de otras anomalías a nivel del macizo craneofacial, principalmente. Debemos recordar que para que este síndrome se presente, deben de ocurrir una serie de eventos o factores alrededor de los días 35 y 38 de vida intrauterina. En estos casos es muy importante conocer los factores que pudieron estar in-

volucrados en el curso del embarazo. Se debe investigar en la historia clínica de la madre principalmente.

El diagnóstico de este síndrome se puede hacer basándose en la exploración clínica y el patrón genético del paciente.

REFERENCIAS

1. Kjaer I. *Single median maxillary central incisor, SMMCI*. Pathogenesis and phenotypic characteristics. 82nd General Session IADR/AADR/CADR. 2004.
2. Hall RK. Solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome. *Orphanet Encyclopedia*, 2003.
3. Bector KB. Eruption of the central incisor, the intermaxillary suture, and maxillary growth in patients with a single median maxillary central incisor. *Acta Odontol Scand*. 2001; 59(6): 361-366.
4. Kjaer I. Face, palate, and craniofacial morphology in patients with a solitary median maxillary central incisor. *Europe J of Orthodont*. 2001; 23: 63-73.
5. Hall RK. Solitary median maxillary central incisor, short stature, choanal atresia/midnasal stenosis (SMMCI) syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1997; 84: 651-652.
6. Simon AR. Solitary incisor syndrome and holoprosencephaly. *J Clin Pediatric Dent* 1993; 17(3): 175-177.
7. Kamasaki Y. Clinical evaluation of a patient with single maxillary central incisor. *J Clin Pediatr Dent* 2003; 26(2): 181-186.
8. Berry S. Single central incisor in familial holoprosencephaly. *J Pediatr* 1984; 104: 877-880.
9. Dolan L. 18p-syndrome with a single central maxillary incisor. *J Med Genet* 1981; 18: 396-398.
10. Masuno M. Two unrelated cases of single maxillary incisor with 7q terminal deletion. *Jpn J of Human Genet* 1990; 35: 311-317.
11. Cohen M. Holoprosencephaly and facial dysmorphism: nosology, etiology and pathogenesis. *Birth Defects* 1971; 7: 125-134.
12. Miura M. Triple-X syndrome accompanied by a single maxillary central incisor: case report. *J Ped Dent* 1993; 15: 214-217.
13. Scott DC. Absence of upper central incisors. *Br Dent J* 1958; 104: 247.
14. Nanni L. SHH mutation is associated with solitary median maxillary central incisor: a study of 13 patients and review of the literature. *Am J Med Genet* 2001; 102(1): 1-10.
15. Parentin F. Solitary median maxillary central incisor, Duane retraction syndrome, growth hormone deficiency and duplicated thumb phalanx: a case report. *Clinical Dysmorphology* 2003; 12(2): 141-142.
16. Rappaport E. Solitary maxillary central incisor and short stature. *J Pediatr* 1977; 91: 924-928.
17. Rappaport E. Monosuperoincisivodontic dwarfism. *Birth Defects Orig Art Ser* 1976; XII(5): 243-245.
18. Artman H. Microphthalmia with single central incisor and hypopituitarism. *J Med Genet* 1990; 27: 192-193.
19. Aughton DJ. Single maxillary central incisor in a girl with del(18p) syndrome. *J Med Genet* 1991; 28: 530-532.
20. Buntinx I. A single maxillary incisor as a manifestation of an ectodermal dysplasia. *J Med Genet* 1989; 26: 648-651.
21. Wesley R. Solitary maxillary central incisor and normal stature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1978; 46: 837-42.

Dirección para correspondencia:

Adolfo Yamamoto Nagano

Coordinador de la Especialidad de Odontopediatría

División de Estudios de Posgrado e Investigación

Facultad de Odontología, UNAM

Tel: 5622-5541. Correo electrónico: jaynt13@yahoo.com.mx